Aus der Abteilung Entwicklungsneurologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. R. Michaelis
der Kinderklinik der Universität Tübingen

Untersuchungen zur Nosologie der congenitalen spastischen Tetraparese

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
Barbara-Ulrike Zissel
aus Heilbronn

1983

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547612_0067

Aus der Abteilung Entwicklungsneurologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. R. Michaelis
der Kinderklinik der Universität Tübingen

Untersuchungen zur Nosologie der congenitalen spastischen Tetraparese

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
Barbara-Ulrike Zissel
aus Heilbronn

1983

Dekan:	Professor Dr. W. Frommhold
1. Berichterstatter:	Professor Dr. R. Michaelis
2. Berichterstatter:	Frau Privatdozent Dr. R. Nolte

UNIV. LEIDEN BIBL.

REFO-DRUCK HANS VOGLER TÜBINGEN

Meiner Mutter

Herrn Prof. Dr. med. R. Michaelis sage ich herzlichen Dank für die Überlassung des Themas und die großzügige und stets verständnisvolle Unterstützung.

Herrn Dr. med. D. Hauf, Schömberg, danke ich für das Interesse an der vorliegenden Arbeit und für das Zugeständnis, die medizinischen Daten an der Körperbehinderten-Kinderklinik Schömberg zu erfassen.

Mein Dank gilt auch Frau Dr. med. S. Piorreck, Schömberg, die mir zu Beginn der Arbeit mit guten Ratschlägen zur Seite stand.

Inhaltsverzeichnis

		Seite
1	Einleitung	1
2	Derzeitige Kenntnisse zum Krankheitsbild der spastischen Tetraparese	4
2.1	Abgrenzung der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparesen	4
2.2	Ätiologie und Pathogenese	6
2.2.1	Geschlechtsverteilung	8
2.2.2	Frühgeborene - reife Neugeborene	8
2.2.3	Zwillinge	9
2.2.4	Familiäre Belastung	9
2.2.5	Komplikationen in früheren Schwangerschaften der Mutter	10
2.2.6	Pränatale Schädigungsfaktoren	10
2.2.7	Natal/postnatale Komplikationen	12
2.2.8	Reine postnatale Komplikationen	13
2.3	Klinisches Bild	14
2.3.1	Der Schweregrad der motorischen Behinderung	14
2.3.2	Geistige Entwicklung	14
2.3.3	Sprachliche Entwicklung	15
2.3.4	Anfallsleiden	16
2.3.5	Mikrozephalie und Fehlbildungen	17
2.3.6	Strabismus	17
3	Problemstellung	18
4	Darstellung des methodischen Vorgehens	20
4.1	Population	20
4.2	Definitionen	21
4.2.1	Definitionen und Einteilung der spastischen Tetraparesen	21
4.2.2	Beurteilung des Grades der motorischen Behinderung	22
4.2.3	Beurteilung des Grades der geistigen Retardierung	22
4.2.4	Beurteilung der sprachlichen Fähigkeiten	23
4.2.5	Bestimmung des Kopfumfanges	24
4.2.6.	Beurteilung der somatischen Entwicklung bei Geburt	24
4.2.7	Gestationsalter	24
4.2.8	Anamnestische Daten	24
5.	Ergebnisse	25
5.1	Altersverteilung der Population zum Untersuchungstermin	25

		Seite
5.2	Verteilung der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese	26
5.3	Geschlechtsverteilung	26
5.4	Gestationsalter	27
5.5	Hypotrophie - Eutrophie	29
5.6	Zwillingsgeburten	31
5.7	Familiäre Belastung	31
5.8	Frühere Schwangerschaften der Mutter	32
5.9	Schwangerschaftsprobleme der Mütter der behinderten Kinder	33
5.10	Operative Entbindungen	34
5.11	Natal/postnatale Asphyxie	36
5.12	Postnatale Periode	36
5.13	Motorische Entwicklung	37
5.14	Geistige Entwicklung	38
5.15	Sprachliche Entwicklung	39
5.16	Anfallsleiden	41
5.17	Mikrozephalie	43
5.18	Fehlbildungen	44
5.19	Strabismus	46
5.20	Einzelfalldarstellung der reifgeborenen Kinder mit beinbetonten und tribetonten Tetraparesen	47
5.20.1	Beinbetonte Tetraparesen	47
5.20.2	Tribetonte Tetraparesen	48
6	Diskussion	50
6.1	Zusammenfassung der Ergebnisse	50
6.2	Charakterisierung der einzelnen Formen der spastischen Tetraparesen auf der Grundlage der vorliegenden Untersuchung	52
6.3	Übereinstimmende Ergebnisse mit der Literatur	54
6.4	Gegensätzliche Ergebnisse zur Literatur	57
6.5	Schlußfolgerungen	59
6.5.1	Klassifizierung der spastischen Tetraparesen	60
6.5.2	Ätiologie der spastischen Tetraparesen	61
6.5.2.1	Beinbetonte Tetraparesen	62
6.5.2.2	Tribetonte Tetraparesen	64
6.5.2.3	Seitenbetonte Tetraparesen	65
6.5.2.4	Symmetrische Tetraparesen	66
7	Zusammenfassung	67
8	Literaturverzeichnis	69

1 Einleitung

1953 hat die American Academy for Cerebral Palsy eine Umfrage zur Bezeichnung, Definition und Klassifikation des Krankheitsbildes der Zerebralparese unter ihren Mitgliedern durchgeführt, um einheitliche Begriffe im amerikanischen Schrifttum einzuführen.
MINEAR (1956) faßt das Ergebnis dieser Umfrage folgendermaßen zusammen: Unter dem Begriff "Cerebral Palsy" (dt: Zerebralparese, im folgenden abgekürzt mit CP) sollten "solche motorischen und anderen Symptomenkomplexe verstanden werden, die durch eine nicht progressive Hirnschädigung (oder Hirnschädigungen) entstehen".
Diese Definition hat sich in der Fachliteratur weitgehend durchgesetzt. Unter den Autoren bestehen jedoch noch Differenzen in der Klassifizierung und Beschreibung der wesentlichen Symptome.

B.BOBATH (1976) versteht unter Spastik "ein Enthemmungsphänomen mit gesteigerter tonischer Reflexaktivität".
Danach sind typische Zeichen für eine Zerebralparese:

- ein abnormer hypertoner Haltungstonus
- eine abnorme reziproke Innervation und
- abnorme Haltungsmuster, wie z.B. das typische Flexionsmuster der hemiparetischen oberen Extremität mit Schulterretraktion, Beugung des Ellenbogens und des Handgelenks, Pronationshaltung der Hand mit Faustschluß
  oder das typische Extensionsmuster der unteren Extremitäten bei diplegischen Patienten mit Hüft- und Knieextension der Beine und Plantarextension des Fußes mit Inversion. (BOBATH/BOBATH 1977)

MICHAELIS (1982) schlägt vor, daß unter einer infantilen Zerebralparese Krankheitsbilder zusammengefaßt werden sollten,
"- die durch typische bleibende neurologische Symptomatik definiert werden können (Pyramidenzeichen, gesteigerte Sehnenreflexe, hypertoner und dystoner Muskeltonus),
- die durch pränatale, natale oder postnatale Schädigungen des noch nicht differenzierten Zentralnervensystems entstanden sind,
- die nicht progredient sind, sich aber in ihrem funktionellen Schweregrad verändern können,
- die neben der neurologischen Symptomatik eine charakteristische Störung der zentralen Bewegungs- und Haltungskontrolle zeigen,

- die häufig pathologisch veränderte Bewegungs- und Haltungsmuster aufweisen, die in nicht pathologischer Form für das erste Lebensjahr typisch sind, und die über diese Lebensphase hinaus persistieren, und
- die von mehr oder weniger starken Symptomen einer extrapyramidalen Schädigung begleitet sind.

Häufig werden die Zerebralparesen noch von anderen fakultativen Symptomen und Krankheitsbildern begleitet. Dazu gehören Anfallsleiden, eine mehr oder weniger stark ausgeprägte geistige Retardierung, Störungen der Sprachentwicklung und der Sprachmotorik, sensorische Störungen und Störungen der zentralen sensorischen Wahrnehmungsverarbeitung, periphere Seh- und Hörstörungen".

Über die tatsächliche Häufigkeit von Zerebralparesen in Westdeutschland gibt es keine allgemeingültige Statistik.
KALBE (1982) gibt eine Schätzung von 3 - 4 Kindern auf 1000 Lebendgeborene an. Dabei hat sich bemerkenswerterweise die Anzahl der im CP-Zentrum Pelzerhagen vorgestellten CP-Kinder in Schleswig-Holstein von 4,62°/oo 1974 auf 2,80°/oo in 1978 verringert.

STANLEY (1979) findet in Westaustralien eine deutliche Abnahme der Zerebralparesen pro 1000 lebendgeborener Kinder von einem Maximum bei 3,9°/oo 1967 auf 1,2 °/oo im Jahr 1975. Dabei betrifft dieser Rückgang vor allem Kinder mit einer Diplegie und einer Hemiplegie sowie CP-Kinder mit einem Geburtsgewicht über 2500g. Der Anteil der Kinder mit einer Quadriplegie und der CP-Kinder unter 2500g blieb unverändert. Die Ursache der geringeren CP-Morbidität dürfte am ehesten in dem allgemein besseren Gesundheitszustand der australischen Mütter, dem höheren Geburtsgewicht und der verbesserten Geburtshilfe zu suchen sein.

HAGBERG (1976) berichtet über die Situation in Göteborg, wo das Gesamtvorkommen der CP kontinuierlich und signifikant abgefallen ist, und zwar von 2,2 auf 1000 lebendgeborene Kinder im ersten Zeitabschnitt (1954-1957) bis auf 1,3°/oo in der neueren Vergleichsperiode (1967-1970). Diese Abnahme ist ausschließlich auf die Reduzierung nataler und neonataler Schadensfaktoren zurückzuführen und betrifft vor allem Diplegien bei untergewichtigen Neugeborenen. Durch die moderne Intensivtherapie konnte in Schweden eine verbesserte Neugeborenenversorgung erreicht werden, sodaß frühgeborene Kinder weniger durch Hypoxie, Azidose, Hypoglykämie, Hyperbilirubinämie, kalorische Unter-

versorgung, Unterkühlung und Hypernatriämie belastet sind. Natale Komplikationen sind bei frühgeborenen Kindern selten. Da die Abnahme der Diplegien mit der verbesserten Neugeborenenversorgung einhergegangen ist, ist anzunehmen, daß die Diplegien am ehesten in der Postnatalzeit entstanden sind. Die Entstehungsursachen der anderen Formen der infantilen Zerebralparesen sind durch die Verbesserung der postnatalen Versorgung der Neugeborenen offenbar nicht beeinflußt worden. HAGBERG vermutet, daß in diesen Fällen die hirnschädigenden Faktoren in der Pränatalzeit gelegen sein könnten.

In der vorliegenden Arbeit sollen, ausgehend von den Untersuchungen HAGBERGs (1976) bei vier genau definierten Formen der spastischen Tetraparesen die möglichen Zeitpunkte der Entstehung der Hirnschädigung untersucht und das klinische Bild beschrieben werden. Nach einer Literaturübersicht zu dieser Fragestellung folgt die Beschreibung der Population und der Methodik. Anschließend werden die Ergebnisse der Untersuchung dargestellt und diskutiert.

2 Derzeitige Kenntnisse zum Krankheitsbild der spastischen Tetraparesen

2.1 Abgrenzung der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparesen

In der westlichen Literatur hat sich im wesentlichen die Einteilung der Zerebralparesen in drei Hauptgruppen entsprechend der Qualität der Bewegungsstörung durchgesetzt. So werden spastische, dyskinetische und ataktische Zerebralparesen unterschieden (HAGBERG 1973, INGRAM 1966, PERLSTEIN 1952).

Nach der Lokalisation werden Zerebralparesen von den verschiedenen Autoren unterschiedlich eingeteilt. Für die Zerebralparesen werden unter anderem folgende Klassifikationen angegeben.

MINEAR (1956) unterscheidet:

- Monoplegien: Nur eine Extremität ist betroffen. Diese Form ist sehr selten, meist verbirgt sich eine Hemiplegie oder Paraplegie dahinter.
- Paraplegie: Nur die Beine sind betroffen.
- Hemiplegie: Nur eine Seite ist betroffen, verbunden mit sensiblen Ausfällen dieser Seite.
- Triplegie: Drei Extremitäten sind betroffen. Dabei könnte es sich um eine inkomplette Quadriplegie handeln, wenn beide Arme gleich lang sind oder um eine Kombination aus Paraplegie und Hemiplegie.
- Quadriplegie (Tetraplegie): Alle vier Extremitäten sind betroffen.

BOBATH/BOBATH (1977) geben folgende Einteilung an:

- Diplegie: Der ganze Körper ist von der Spastizität betroffen. Die Verteilung ist symmetrisch. Die Beine sind jedoch mehr beteiligt als die Arme. Die Kopfkontrolle ist gut, und die Arme sind leicht oder mäßig spastisch.
- Hemiplegie: Bei diesen Kindern ist nur eine Seite betroffen.
- Quadriplegie: Hier ist der ganze Körper betroffen. Es besteht eine beträchtliche Differenz in der Beteiligung beider Körperhälften, die von der ausgeprägten Asymmetrie der Haltung und Bewegung herrührt. Es wird unterschieden zwischen einer athetotischen Quadriplegie und einer spastischen Quadriplegie. Bei Kindern mit einer athetotischen Quadriplegie ist oft die obere Extremität stärker als die untere betroffen. Ihre Bewegungsstörung ist durch unkontrollierten Wechsel von Flexions- und Extensionsmustern und distalen athetoiden Bewegungen charakterisiert. Kinder mit einer spastischen Quadri-

plegie haben oft eine schlechte Prognose und eine erhebliche Mehrfachbehinderung. Leichter betroffene Kinder zeigen häufig eine deutliche Asymmetrie mit einer leicht und einer mäßig betroffenen Seite oder einer mäßig und einer stark betroffenen Seite.

INGRAM (1966), MATTHES (1973), HAGBERG (1973) unterscheiden sich unwesentlich in ihren Klassifikationen:

- Diplegie oder Tetraplegie:
  Die Beine sind mehr betroffen als die Arme. Die Schädigung ist symmetrisch und der Grad der Betroffenheit der Arme kann von minimal bis schwer variieren. Es gehören dazu alle Formen der Paraplegie über die Triplegie bis zur Tetraplegie.
- Bilaterale Hemiplegie:
  Sie ist selten. Die obere Extremität ist stärker betroffen als die untere Extremität; es besteht eine Pseudobulbärparalyse. Die Patienten sind erheblich invalidisiert und mehrfachbehindert.
- Hemiplegie:
  Einseitige Bewegungs- und Haltungsstörung.

MICHAELIS (1982) schlägt folgende Einteilung der Tetraparesen nach dem neurologischen Befund vor:

- Beinbetonte Tetraparese:
  Die Beine sind stärker als die Arme betroffen.
- Tribetonte Tetraparese:
  Ein Arm und beide Beine sind betroffen.
- Seitenbetonte Tetraparese:
  Eine Körperhälfte ist stärker als die andere Seite betroffen.
- Symmetrische Tetraparese:
  Alle vier Extremitäten sind etwa gleich schwer betroffen oder die Arme sind schwerer als die Beine betroffen, wobei durchaus Asymmetrien in Haltung und Reflexen bestehen können.

Statt dem Ausdruck "-plegie" verwendet MICHAELIS (1981) die Bezeichung "parese", da streng genommen eine "-plegie" (gr. plége = Schlag) bedeutet, daß die betroffene Extremität überhaupt nicht bewegt werden kann aufgrund einer plötzlich beginnenden vollständigen Lähmung.

HEGE (1980) konnte in einer Untersuchung von beinbetonten und symmetrischen Tetraparesen zeigen, daß es sich bei diesen Formen nicht nur um verschieden

schwere Ausprägungsgrade des gleichen Krankheitsbildes handelt.Vielmehr bestehen deutliche Unterschiede in der Anamnese, im klinischen Befund, in der Prognose und wahrscheinlich auch hinsichtlich der Pathogenese.

2.2 Ätiologie und Pathogenese

Mitte des letzten Jahrhunderts war es LITTLE (1862), der als erster zu der Frage der Ätiologie der Zerebralparesen Stellung genommen hat. In seiner berühmten Arbeit "On the influence of abnormal parturition, difficult labours, prenature birth and asphyxis neonatorum on the mental and physical condition of the child" vermutet er als Ursache "der paraplegischen und allgemeinen Starre abnorme Geburtslagen, schwierige Entbindungen in Folge von Unnachgiebigkeit der mütterlichen Wege, instrumentelle Eingriffe bei der Geburt, Wendungen, Steißlage, Frühgeburt und Nabelschnurvorfall".

FREUD (1897) konnte durch seine neuropathologischen Untersuchungen keine Beziehung zwischen der Hirnschädigung und der Form der Zerebralparese finden. Er schlug daher eine Einteilung der Zerebralparesen allein nach dem neurologischen Befund vor.

Seitdem haben verschiedene Wissenschaftler Untersuchungen nach der Ätiologie der Zerebralparesen durchgeführt. Im wesentlichen wurden dabei zwei Wege eingeschlagen:
Die Gehirne verstorbener Kinder und Erwachsener mit Zerebralparesen wurden pathologisch untersucht und in Beziehung zum Krankheitsbild gesetzt. (VIRCHOW 1867, SCHWARTZ 1958, BANKER u. LARROCHE 1962, zitiert bei McDONALD 1964)
Andere Autoren führten eingehende katamnestische Studien bei Kindern und Erwachsenen mit einer Zerebralparese durch.
Große Erwartungen wurden in die modernen Untersuchungstechniken des Gehirnes, wie EEG, Echoenzephalographie und auf das Szintigramm gelegt, die sich jedoch nicht erfüllten. Erst die Computertomographie (CT) ermöglichte genauere Darstellungen von Gehirnläsionen. Trotzdem kann auch mit dieser Technik noch keine Auskunft über die Art der Hirnläsion in Relation zum neurologischen Befund des Kindes gemacht werden, so daß es in dieser Hinsicht heute noch keine über FREUD (1897) hinausgehenden Erkenntnisse gibt.

In einer neueren Arbeit verglichen KOCH und Mitarbeiter (1980) anamnestische Daten von CP-Kindern, Formen der CP und computertomographische Befunde. Sie kamen dabei zu folgendem Ergebnis:
2 der 12 Patienten mit einer spastischen Diplegie zeigten eine leichte Dilatation der Seitenventrikel im CT, die anderen CT-Befunde waren unauffällig.
Patienten mit einer spastischen Hemiplegie hatten die höchste Anzahl abnormaler Scans (16 von 18). Dabei hatten 8 Kinder eine einseitige porencephale Zyste oder einen atrophischen Prozess im Bereich der Arteria cerebri media. Die anderen 8 zeigten eine unilaterale Ventrikelerweiterung - contralateral zur klinischen Hemiparese.
14 von 18 Patienten mit einer Quadriplegie hatten auffällige CTs. Die Veränderungen waren alle mehr diffuser Natur wie Hydrocephalus, corticale Atrophie, bilaterale Porencephalie oder multiple Zysten.
Aufgrund dieser Befunde im Vergleich mit den anamnestischen und klinischen Daten nahm KOCH an, daß die Diplegie verursacht wird durch eine periventriculäre Leukomalacie, die als Folge einer Störung des Blutstromes im Gehirn anzusehen ist, wie sie bei Frühgeborenen mit Hypoxie und Hypotension vorkommt. Dieser Prozess kann, muß aber nicht, letztendlich zu einer Verschmälerung der weißen periventriculären Matrix führen und damit zu einer Ventrikelerweiterung. Die Hemiplegie könnte durch eine cerebrovaskuläre Schädigung im Bereich der Art. cerebri media entstehen. Eine schwere Hypoxie verändert die tiefe cerebrale Zirkulation und erzeugt eine Ischämie, Stase und Thrombosierung. Die nachfolgende Infarzierung kann sich tief in den cerebralen Cortex ausdehnen und die Mehrfachschädigungen von Kindern mit einer Quadriplegie erzeugen.

Die schon von W.J.LITTLE (1862) vermuteten pathogenetischen Faktoren wurden in der Folgezeit von vielen Autoren in ihrer Häufigkeit bei CP-Kindern untersucht. Es soll hier ein Überblick über neuere Arbeiten zu den möglichen ätiologischen Faktoren der Zerebralparese gegeben werden.

In der Literatur gelten als mögliche disponierende Faktoren:
1. größeres Erkrankungsrisiko der Jungen
2. Frühgeburt
3. Zwillingsgeburt
4. familiäre Belastung
5. vorausgegangene Früh-, Fehl- und Totgeburten der Mutter.

2.2.1 Geschlechtsverteilung

STANLEY (1979) beobachtete unter CP-Kindern ein durchschnittliches Verhältnis von Jungen zu Mädchen von 1,3:1. Bemerkenswert ist jedoch, daß das größere Risiko der Jungen an einer CP zu erkranken seit 1966 sich vermindert hat und sogar im letzten Zeitraum von 1970-1975 nicht höher als das der Mädchen war. GLENTING (1970) fand in der Gesamtpopulation der Zerebralparesen mehr Jungen als Mädchen (143:122). Jedoch ist der Anteil der Mädchen unter den CP-Kindern mit einem Geburtsgewicht unter 2000g signifikant (p 0.05) höher. Dies mag an einer höheren Disposition zu Frühgeburten bei Mädchenschwangerschaften liegen (häufig Erstgeborene, Berufstätigkeit der Mütter, ungewollte Schwangerschaften, u.a.). HEGE (1980) ermittelte bei 68 Patienten ein Verhältnis von Jungen zu Mädchen von 39:29 (1,34:1).

2.2.2 Frühgeborene - reife Neugeborene

Übereinstimmend berichten die meisten Autoren über einen hohen Anteil an frühgeborenen Kindern unter den Zerebralparesen.

PAUSTIAN (1981) fand 30,3% Frühgeborene unter den Patienten mit einer ICP im CP-Zentrum Pelzerhagen; DALE und STANLEY (1980) beschrieben einen Anteil von 34% unter allen CP-Kindern in West-Australien, und McMANUS (1977) stellte bei zwei Studien 48% bzw. 55% Frühgeborene unter den CP-Kindern fest im Gegensatz zu einer lokalen Häufigkeit von 6,3 frühgeborenen Kindern unter 100 Lebendgeborenen. MAYER (1978) sah 45 Frühgeborene unter 158 zerebralparetischen Kindern.

Verschiedene Autoren untersuchten den Anteil der Frühgeborenen bei den einzelnen Formen der spastischen Tetraparesen:
O'REILLY (1981) fand 22,7% Frühgeborene bei 1503 CP-Kindern. Diese verteilen sich auf 32,3% Paraplegien, 21,1% Quadriplegien, 13,2% Hemiplegien und 7% Triplegien. BOBATH (1956) beobachtete unter 152 CP-Kindern 36 Kinder, die zu früh geboren waren und fast alle eine Diplegie entwickelt hatten. HEGE (1980) stellte bei 68 Patienten mit einer spastischen Tetraparese 34 frühgeborene Kinder fest. 65% der Kinder mit einer beinbetonten, 35% der Kinder mit einer symmetrischen und 17% der Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese waren vor der 37. Schwangerschaftswoche geboren worden. Sowohl die Vertei-

lung des Gestationsalters als auch die Verteilung der Geburtsgewichte der untersuchten Kinder zeigte eine zweigipfelige Kurve. Auch DALE und STANLEY (1980) fanden unter den CP-Kindern in Westaustralien eine bimodale Verteilung der Geburtsgewichte.

Den Anteil hypotropher Kinder unter den Zerebralparesen geben DALE und STANLEY (1980) mit 17,8% in der von ihnen untersuchten Population an. In einer Kontrollgruppe war der Anteil nur 2,8%. PAUSTIAN (1981) fand 10,3% Small-for-dates unter 731 Kindern mit einer Zerebralparese. HEGE (1980) berichtet von 14 hypotrophen Kindern unter 68 Kindern mit einer spastischen Tetraparese (20,5%).

2.2.3 Zwillinge

Zwillingsschwangerschaften werden in der Geburtshilfe allgemein als Risikoschwangerschaften angesehen. Es überrascht daher nicht, wenn auch bei CP-Kindern ein höherer Anteil von Zwillingsschwangerschaften festgestellt wird.

McMANUS (1977) berichtete von 5,2% Zwillingsschwangerschaften in einer ersten Studie und von 8,6% in einer zweiten Studien über CP-Kinder. Der Anteil von Zwillingsschwangerschaften in der örtlichen Bevölkerung lag im Vergleichszeitraum bei 1,5%. O'REILLY (1981) fand bei 1503 Patienten am St.Louis Universitätskrankenhaus 5,6% Zwillinge. Dabei verteilten sich die Zwillingskinder besonders auf die Gruppe der Hemiplegien, der Paraplegien und der Quadriplegien und weniger auf die anderen CP-Formen. HEGE (1980) stellte 6% Mehrlingsschwangerschaften fest. Dabei kamen die Mehrlingsschwangerschaften bei den beinbetonten und symmetrischen Tetraparesen gleich häufig vor. GLENTING (1970) fand unter 265 CP-Kindern 52 Zwillinge. Er untersuchte die 52 Zwillingspaare und stellte in 80% ein Geburtsgewicht unter 2500g fest. Dies dürfte wahrscheinlich ein sehr wichtiger Faktor für die häufigere Entwicklung einer Zerebralparese bei Zwillingen sein.

2.2.4 Familiäre Belastung

GLENTING (1970) untersuchte die Familienanamnese von 259 Kindern mit angeborener Tetraparese.

6% der Patienten hatten Geschwister (sibs) mit einer Zerebralparese und 11% hatten direkte Verwandte in absteigender Linie von den Großeltern. Die Häufigkeit einer familiären Belastung war in allen Untergruppen gleich. Darüberhinaus fand GLENTING (1970) eine familiäre Häufung von Frühgeburten. Mit dieser Disposition könnte ein Teil des gehäuften familiären Vorkommens von Zerebralparesen erklärt werden.

PAUSTIAN (1981) fand mit 11,7% einen ähnlich hohen Anteil von Patienten mit familiärer Belastung.

2.2.5 Komplikationen in früheren Schwangerschaften der Mutter

CHURCHILL (1974) untersuchte ein Kollektiv von 639 Kindern, die vor der 36. Schwangerschaftswoche geboren wurden und weniger als 2000g wogen. Bei 77 Kindern entwickelte sich eine leichte bis mäßige Zerebralparese in Form einer Diplegie. Bezüglich Komplikationen in früheren Schwangerschaften der Mutter bestand kein Unterschied zwischen der CP-Gruppe und den anderen Kindern. Interessant ist, daß bei einem Drittel der erkrankten Kinder Frühgeburten vorausgegangen waren. Die örtliche Frühgeburtenrate betrug dagegen nur 10%.

McMANUS (1977) beobachtete bei 65% aller Patientenmütter vorangegangene Aborte und bei 5,1% Totgeburten in der Anamnese.

HEGE (1980) fand bei 75% aller CP-Kinder Früh-, Fehl- oder Totgeburten in vorausgegangenen Schwangerschaften. Dabei bestand kein Unterschied zwischen den beinbetonten und den symmetrischen Tetraparesen.

Die Möglichkeit der Entstehung einer Zerebralparese können nach dem Schädigungszeitpunkt in pränatal, perinatal und postnatal eingeteilt werden.

2.2.6 Pränatale Schädigungsfaktoren

Als pränatal gelten alle Schädigungsmöglichkeiten in der Embryonal- und Fetalzeit des Kindes.

MATTHES (1973) schätzt, daß 20% aller Zerebralparesen pränatal entstanden sind. PERLSTEIN (1952) nimmt an, daß es 30% sind.

HAGBERG (1976) sieht bei 30% der Kinder in seiner Studie eine sicher pränatal entstandene CP, und bei 25% vermutet er aufgrund der sonst leeren Anamnesen eine pränatale Schädigung. Insgesamt dürften so 55% aller zerebralparetischen Kinder einer großen Feldstudie in Göteborg durch eine pränatale Schädigung erkrankt sein. Die CP-Kinder zeigten eine signifikant verminderte Wachstumsrate in den letzten zwei Schwangerschaftsmonaten im Vergleich zu einem Normalkollektiv. Hochsignifikant kamen Schwangerschaftstoxikosen, Blutungen und Zwillingsgeburten in der gleichen Population vor. Ein enger Zusammenhang fiel auf zwischen dieser fetalen Wachstumsverzögerung bzw. der plazentaren Dysfunktion und perinatal belastenden Faktoren, wie intrakranielle Blutungen und Asphyxie.

HAGBERG (1981) kam ebenso wie MICHAELIS, ROOSCHÜTZ, DOPFNER (1981) bei einer Untersuchung des Krankheitsbildes der spastischen Hemiparese zu dem Ergebnis, daß eine bereits pränatal abgelaufende Schädigung des Zentralnervensystems die Erkrankung verursacht haben könnte. Bei 13 von 20 Kindern, die von ROOSCHÜTZ (1976) untersucht worden sind, korrelierte die Schwere des neurologischen Befundes nicht mit den nur unbedeutenden perinatalen und postnatalen Risikofaktoren.

PAUSTIAN (1981) stellte bei 15,8% der 731 CP-Kinder in Pelzerhagen keinerlei Risikofaktoren in der Anamnese fest. Bei 24,8% der Kinder spielten Erkrankungen der Mutter in der Schwangerschaft eine Rolle. 10,3% der Kinder waren hypotroph.

HEGE (1980) fand bei Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese einerseits weniger Schwangerschaftsgestosen (29%) und andererseits mehr vaginale Blutungen (37%) als bei symmetrisch betroffenen Kindern (44% / 15%). Ein Abortus imminens (30%) kam in beiden Gruppen gleich häufig vor.

MAYER/WINGATE (1978) ermittelten bei 158 CP-Kindern, daß in 15,8% aller Schwangerschaften vaginale Blutungen vorkamen. Diese könnten zu einer fetalen Hypoxie geführt haben, da vaginale Blutungen oft ein Zeichen einer vorzeitigen Plazentalösung sind.

DRILLEN (1962) und CHURCHILL (1974) verglichen in zwei verschiedenen Studien die Anamnesen von CP-Kindern mit einer entsprechenden Kontrollgruppe. Übereinstimmend fanden sie bei frühgeborenen CP-Kindern und der frühgeborenen Kontrollgruppe keinen Unterschied in der Häufigkeit von Schwangerschaftsregelwidrigkeiten. Dagegen beobachtete DRILLEN (1962) bei reifgeborenen Kindern mehr Schwangerschaftskomplikationen in der Diplegie-Gruppe als in der Kontrollgruppe.

2.2.7 Natal/postnatale Komplikationen

MATTHES (1973) schätzt, daß etwa 50% aller Hirnläsionen bei Zerebralparesen perinatal entstanden sind.

MAYER/WINGATE (1978) stellten fest, daß 39% aller CP-Kinder unmittelbar postnatal Sauerstoffbeatmung benötigten.Das ist 7mal häufiger als in der Gesamtbevölkerung.

McMANUS (1977) fand 67% aller CP-Kinder postpartal in schlechter Verfassung.

GRIFFITHS (1967) ermittelte als hauptsächlichen ätiologischen Faktor eine perinatale Asphyxie oder Anoxie bei 63% der Kinder mit einer Tetraplegie, bei 25% der Kinder mit einer Hemiplegie und bei 14% der diplegischen Kinder.

BOBATH (1956) berichtet, daß von 152 CP-Kindern 40% eine perinatale Asphyxie hatten. Dabei bestand kein Unterschied zwischen den früh- und reifgeborenen Kindern.

PAUSTIAN (1981) stellte bei 30% aller untersuchten CP-Kindern eine komplizierte Entbindung (Beckenendlage, Zangen- oder Vakuumgeburt, Sektio) fest. Besonders häufig kam eine operative Entbindung bei Kindern mit einer spastischen Hemiparese vor.

CHURCHILL (1958) fand mehr Geburtskomplikationen bei mehrfachbehinderten spastischen Kindern (22 von 42) als bei nur rein beinbetonten spastischen Kindern (7 von 34).

CHURCHILL (1974) stellte bei einer Untersuchung von Frühgeborenen keinen signifikanten Unterschied im Vorkommen von Asphyxie, Apgarindex und Sektioentbindungen bei CP-Kindern und Nicht-CP-Kindern fest.

HEGE (1980) fand bei einem Drittel aller CP-Kinder eine operative Entbindung. Der Anteil war bei den beinbetonten und bei den symmetrischen spastischen Tetraparesen gleich hoch.

GLENTING (1970) beschreibt, daß signifikant häufiger (39%, $p < 0{,}005$) tetraplegische Kinder operativ entbunden wurden als Kinder mit anderen spastischen Formen.

DALE und STANLEY (1980) berichteten über das Ergebnis einer epidemiologischen Studie in West-Australien, daß bei CP-Kindern mehr Steißlagen, Notsektios und postpartale Asphyxien vorkamen als in einer Kontrollgruppe. Asphyxien kamen bei reifgeborenen Kindern häufiger vor als bei Frühgeborenen.

2.2.8 Reine postnatale Komplikationen

HAGBERG (1973) nimmt an, daß die meist frühgeborenen Kinder mit einer Paraplegie hauptsächlich während der Neonatalperiode geschädigt werden. Hypoxie wirkt wahrscheinlich zusammen mit einer Azidose zerstörend auf das prämature Gehirn, so daß periventrikuläre Veränderungen entstehen können.

DAVIS (1975) verglich die postnatalen Bedingungen von frühgeborenen CP-Kindern mit denen von frühgeborenen gesunden Kindern. Als einzigen Unterschied fand sie eine niedrigere Körpertemperatur in den ersten Stunden postnatal.

DALE und STANLEY (1980) beobachteten mehr postnatale Infektionen, Hypoglykämien und Azidosen in der Gruppe der Kinder mit Zerebralparesen als in der entsprechenden Kontrollgruppe.

GLENTING (1970) stellte fest, daß im Gegensatz zu den anderen Gruppen beim Krankheitsbild der Tetraplegie signifikant (39%, $p < 0.01$) häufiger Neugeborenenkrämpfe, Asphyxie, Trinkschwäche und eine neurologische Auffälligkeit vorkamen. Bei Kindern mit einer Paraplegie fielen vor allem respiratorische Anpassungsstörungen auf. Dagegen waren Kinder mit einer linksseitigen Hemi-

plegie postnatal in 39% unauffällig ($p<0.05$).

HEGE (1980) fand entsprechende Ergebnisse wie GLENTING (1970). 2/5 aller Kinder mit einer spastischen Tetraparese hatten postnatal eine Hypoxie, Azidose oder ein Atemsyndrom. Während diese Komplikationen in der Gruppe der beinbetonten und symmetrischen Tetraparesen gleich häufig vorkamen, waren neonatale Krampfanfälle bei Kindern mit einer symmetrischen spastischen Tetraparese deutlich häufiger.

2.3 Klinisches Bild

2.3.1 Der Schweregrad der motorischen Behinderung

B.BOBATH und K.BOBATH (1977) schätzen die motorische Behinderung bei Kindern mit einer Quadriplegie am schwersten ein, während Kinder mit einer Hemiplegie oder Diplegie meist, wenn auch erheblich verspätet, laufen lernen.

GLENTING (1963) fand unter 50 hemiplegischen Kindern 15 mit leichter, 31 mit mäßiger und 4 mit einer schweren motorischen Behinderung.

MICHAELIS, ROOSCHÜTZ, DOPFER (1981) stellten 8 motorisch leicht betroffene und 12 motorisch mäßig betroffene Kinder unter 20 Kindern mit einer Hemiparese fest.

HEGE (1980) sah folgende Verteilung der motorischen Beeinträchtigung der Kinder in den einzelnen Untergruppen:
91% der beinbetonten Tetraparesen waren mäßig behindert, 56% der symmetrischen Tetraparesen waren mäßig und 44% schwer behindert. 33% der seitenbetonten Tetraparesen waren nur leicht und 67% mäßig motorisch behindert.

2.3.2 Geistige Entwicklung

Von vielen Autoren sind Untersuchungen zur geistigen Entwicklung bei Zerebralparesen durchgeführt worden. Die Angaben sind nur bedingt vergleichbar, da einerseits verschiedene Definitionen der CP angewandt werden und andererseits die geistige Entwicklung verschieden beurteilt wird. Einheitlich berich-

ten jedoch alle Autoren über eine unterdurchschnittliche Intelligenz insbesondere bei den symmetrischen Formen der Tetraparese.

KALBE (1981) betont, daß die meisten zerebralparetischen Kinder eine Diskrepanz der einzelnen Bereiche der geistigen Entwicklung aufweisen. So seien die feinmotorischen und perzeptiven Leistungen in der Regel geringer. Jeweils ein Drittel der Kinder sei geistig normal, lebenspraktisch bzw. überhaupt nicht bildbar oder lernbehindert. Spastische Quadriplegien seien meist stärker beeinträchtigt als Diplegien oder Hemiplegien.

INGRAM (1966) fand in einer Studie in Edinburgh ein Drittel aller Patienten mit normaler oder überdurchschnittlicher Begabung, 24% mit einem IQ zwischen 70 und 84 und 22% mit einem IQ unter 55. Dabei zeigte sich, daß Kinder mit bilateraler Hemiplegie oder Tetraplegie weniger begabt waren als Kinder mit einer Hemiplegie, Paraplegie oder Diplegie.

PLUM (1958) stellte bei seiner Untersuchung an 203 Patienten der Kopenhagener Kinderklinik folgende Verteilung fest:
Nur 25 Kinder mit einer Tetraplegie waren normal begabt und 72 Kinder waren geistig behindert. Bei Kindern mit einer Hemiplegie oder Paraplegie war der Anteil an normal begabten und geistig behinderten Kindern etwa gleich hoch.

HEGE (1980) berichtete über 45 Kinder mit spastischen Tetraparesen, die bildungsfähig waren und über 23 kaum bildbare Kinder. Bei den Kindern mit einer seitenbetonten Tetraparese waren sogar alle bildungsfähig, während 86% der Kinder mit beinbetonten Tetraparesen und nur 33% der Kinder mit symmetrischen Tetraparesen bildungsfähig waren.

GLENTING (1970) fand unter 260 CP-Kindern 132 normal begabte, 55 lernbehinderte und 73 oligophrene Kinder. Signifikant häufig korrelierte die Frühgeburtlichkeit mit einer normalen geistigen Entwicklung ($p<0.01$).

2.3.3 Sprachliche Entwicklung

INGRAM (1966) stellte heraus, daß die sprachliche Entwicklung von CP-Kindern von den geistigen Fähigkeiten, dem Grad der sprachlichen Entwicklungsverzögerung, einer Dysarthrie oder Dysrhythmie abhängen würde. Wenn mäßige

geistige Fähigkeiten vorausgesetzt würden, kämen etwa 50% Sprachstörungen bei CP-Kindern vor. In einer Edinburgher Studie fand er bei 20% der diplegischen Kinder eine reine Dysarthrie und bei weiteren 24% eine Dysarthrie mit anderen Störungen kombiniert. Bei tetraplegischen Kindern war eine Dysarthrie häufiger als bei tri- oder paraplegischen Kindern. Bei hemiplegischen Kindern kamen Dysarthrien seltener vor. Dafür zeigten diese Kinder meistens eine reine Verzögerung der Sprachentwicklung oder eine Dysrhythmie.

GLENTING (1970) beobachtete eine normale Sprachentwicklung vor allem bei frühgeborenen Kindern ($p < 0.001$).

2.3.4 Anfallsleiden

KALBE (1981) berichtet, daß ein Drittel aller zerebralparetischen Kinder ein Anfallsleiden entwickeln, meist sind es Anfälle aus dem fokalen Formenkreis. Bei Kindern mit spastischen Quadriplegien und Hemiplegien scheinen häufiger Anfälle vorzukommen als bei Kindern mit Diplegien, athetoiden oder ataktischen Zerebralparesen.

MATTHES (1973) beschreibt wie KALBE (1981), daß etwa ein Drittel aller zerebralparetischen Kinder ein Anfallsleiden haben. Bezüglich der Häufigkeitsverteilung manifester Epilepsien stehen spastische Hemi- und Tetraplegien mit einer Epilepsiehäufigkeit von etwa 50% an der Spitze. Im Säuglings- und Kleinkindesalter überwiegen neben den Grand-mal-Anfällen und den fokalen Anfällen die altersgebundenen Propulsiv-Anfälle und myoklonisch-astatischen Anfälle.

GLENTING (1970) fand bei 49 von 265 Kindern ein Anfallsleiden, wobei frühgeborene Kinder seltener ($p < 0,05$) eine Epilepsie hatten.

HEGE (1980) fand bei 43% aller Kinder mit spastischen Tetraparesen eine Epilepsie. Dabei hatten Kinder mit einer symmetrischen spastischen Tetraparese am häufigsten Anfälle (66%). Dagegen litten nur 17% der Kinder mit einer seitenbetonten und 26% der Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese an einem zerebralen Anfallsleiden.

2.3.5 Mikrozephalie und Fehlbildungen

KALBE (1978) fand bei einer Untersuchung an 300 CP-Kindern bei 86 Kindern einen Kopfumfang unterhalb der 2. Altersperzentile. Bemerkenswert war dabei, daß eine Mikrozephalie signifikant häufiger mit drei und mehr Fehlbildungen verbunden war.
27% aller Kinder hatten drei und mehr Fehlbildungen. Von diesen 81 Kindern hatten 28 hypotone oder nicht klassifizierbare Formen einer zerebralen Schädigung. Zwischen den einzelnen Gruppen der spastischen Tetraparesen bestanden keine Unterschiede. Die Fehlbildungen könnten als Hinweis auf eine pränatale Schädigung aufgefaßt werden.

BOBATH/BOBATH (1977) und GRIFFITHS (1967) beschreiben, daß eine Mikrozephalie bei Kindern mit einer Tetraplegie als zusätzliche Behinderung gehäuft vorkam.

2.3.6 Strabismus

HEGE (1980) stellte bei 34 der 68 Kinder einen Strabismus fest (50%). Dabei korrelierte der Strabismus deutlich mit Frühgeburtlichkeit.

KALBE (1976) fand unter 191 Kindern mit einer Zerebralparese 97 Kinder, die einen Strabismus hatten.

3 Problemstellung

Wie aus der vorangestellten Literaturübersicht zu entnehmen ist, divergieren die Angaben der verschiedenen Autoren über die Ätiologie und das Krankheitsbild teilweise erheblich. Dies könnte unter anderem daran liegen, daß verschiedene Definitionen und Klassifikationen der spastischen Tetraparese in den einzelnen Arbeiten zugrunde gelegt worden sind.

MICHAELIS (1982) und HEGE (1980) haben das Krankheitsbild der spastischen Tetraparesen folgendermaßen beschrieben:

- Seitenbetonte Tetraparesen entsprechen im klinischen Bild und in der Ätiologie den Hemiparesen. Sie dürften pränatal oder unmittelbar unter der Geburt entstanden sein. Die Prognose für die betroffenen Kinder ist insgesamt günstig.
- Beinbetonte Tetraparesen und tribetonte Tetraparesen entsprechen sich. Die meist frühgeborenen Kinder könnten am ehesten postnatal geschädigt worden sein. Die Störungen der reifgeborenen Kinder scheinen dagegen eher pränatal entstanden zu sein. Die Kinder mit bein- oder tribetonten Tetraparesen sind selten schwer oder mehrfach behindert.
- Kinder mit symmetrischen Tetraparesen sind häufig sehr schwer motorisch und geistig behindert. Häufig besteht ein Anfallsleiden und eine Mikrozephalie. Reifgeborene dürften durch eine schwere asphyxierende Geburt und Postnatalzeit geschädigt worden sein, und bei Früh- und Reifgeborenen mit leeren Natal-oder Postnatalanamnesen ist eine bereits intrauterin abgelaufene cerebrale Schädigung anzunehmen.

In der vorliegenden Arbeit sollen in einer retrospektiven Studie das Krankheitsbild und die Anamnesen von Kindern mit einer spastischen Tetraparese untersucht werden, um genauere Vorstellungen über den Zeitpunkt der Entstehung und über das Krankheitsbild der einzelnen Formen der spastischen Tetraparese zu gewinnen. Es werden die gleichen Definitionen und Einteilungen vorgenommen wie in den Arbeiten von MICHAELIS (1982) und HEGE (1980). Dadurch ist ein unmittelbarer Vergleich der Ergebnisse möglich.

Zu den folgenden Fragen soll Stellung genommen werden:

3.1 Wie hoch ist der Anteil der Untergruppen an der Gesamtzahl der Kinder mit spastischen Tetraparesen?

3.2 Wie ist die Geschlechtsverteilung?

3.3 Welche Aussagen können über das Gestationsalter und das Geburtsgewicht bei den einzelnen Formen der spastischen Tetraparesen gemacht werden?

3.4 Wie häufig sind Zwillingsgeburten bei den verschiedenen Formen der spastischen Tetraparesen?

3.5 Gibt es familiäre Belastungen?

3.6 Werden bei bestimmten Formen der Tetraparesen Komplikationen in früheren Schwangerschaften gefunden?

3.7 Wie oft kommen Regelwidrigkeiten in der mütterlichen Schwangerschaft bei bestimmten Formen der spastischen Tetraparesen vor?

3.8 Wie häufig sind perinatale Komplikationen bei den einzelnen Formen der spastischen Tetraparesen?

3.9 Welchen Anteil haben postnatale Komplikationen bei den verschiedenen Formen der spastischen Tetraparesen?

3.10 Welche Aussagen können über die Schwere der motorischen Behinderung gemacht werden?

3.11 Welche Aussagen können über die Bildungsfähigkeit der Kinder mit einer spastischen Tetraparese gemacht werden?

3.12 Wie schwer ist die Beeinträchtigung der Sprache bei Kindern mit spastischer Tetraparese?

3.13 Wie viele Kinder der einzelnen Untergruppen der spastischen Tetraparesen haben eine Epilepsie und welche Anfallsleiden kommen gehäuft vor?

3.14 Wie häufig sind Mikrozephalien bei den einzelnen Untergruppen der spastischen Tetraparesen?

3.15 Sind Dysmorphien oder organische Fehlbildungen bei den einzelnen Gruppen der spastischen Tetraparesen nachweisbar?

3.16 Kommt ein Strabismus bei den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese gehäuft vor?

4 Darstellung des methodischen Vorgehens

4.1 Population

An Patienten der Körperbehinderten-Kinderklinik Schömberg/Nordschwarzwald wurde die vorliegende Untersuchung des Krankheitsbildes der spastischen Tetraparese durchgeführt. Die Klinik dient zur Rehabilitation von Patienten mit infantiler Zerebralparese, mit Muskelerkrankungen, mit Anfallsleiden, mit Defektsyndromen nach Schädelhirntraumen und mit anderen neurologischen Erkrankungen. Zur Aufnahme kommen Kinder vom ersten bis zum zwanzigsten Lebensjahr. Viele Kinder sind schwer behindert. Die Patienten kommen aus allen Teilen Westdeutschlands und insbesondere auch aus Gebieten, die zu den medizinisch und therapeutisch unterversorgten Regionen zählen.
Die Einweisung erfolgt in den meisten Fällen zur Abklärung der Therapiemöglichkeiten nach ambulantem Therapieversagen, zur postoperativen Intensivtherapie, zur Rehabilitationsbehandlung nach akuten Hirnläsionen und gelegentlich auch aus sozialer Indikation. In der Klinik erfolgt eine genaue Diagnosestellung und eine multidisziplinäre Therapie in den Bereichen Krankengymnastik, Beschäftigungstherapie, Logopädie und Heilpädagogik. Die Kinder sind in der Regel drei bis vier Monate in stationärer Behandlung.

Für diese Arbeit wurden alle 384 Kinder erfaßt, die in den Jahren 1977 bis 1980 neu aufgenommen worden waren. 264 Kinder hatten eine Zerebralparese. Davon wurden 114 CP-Kinder aus der Studie ausgeschlossen, denn bei 40 Kindern war die Zerebralparese nach der Neugeborenenperiode entstanden, und 74 Kinder waren entweder nicht eindeutig klassifizierbar oder es handelte sich um vorwiegend ataktische oder dyskinetische Formen. So verblieben für die vorliegende Untersuchung 150 Kinder. Sie litten alle an einer congenitalen spastischen Tetraparese und erfüllten die folgenden Kriterien:

- Kein Hinweis für die Entstehung der Tetraparese nach der Postnatalzeit
- Keine Tetraparese als Symptom eines Syndroms, einer genetischen oder chromosomalen Erkrankung.
- Folgende neurologischen Befunde mußten nachweisbar sein:
  typische tetraparetische Haltungs- und Bewegungsmuster,
  positives Babinski-Phänomen,
  gesteigerte Muskeleigenreflexe.
- Weitestgehend bekannte Anamnese.
  Die Anamnese wurde nach den Angaben der Eltern erhoben und durch frühere

Arztberichte ergänzt. Wenn zu einzelnen Fragestellungen in der Krankengeschichte keine Angaben vorlagen, wurde für die jeweilige Fragestellung in der Gesamtbewertung eine entsprechend numerisch reduzierte Zahl verwendet.

Die statistischen Berechnungen wurden mit dem Chi-Quadrat-Test, dem Fisher's Exact Probability Test und dem Binomial-Test durchgeführt. Da keine Normalverteilung vorlag, wurden parameterfreie Tests verwendet (SIEGEL). Wegen der teilweise kleinen Populationen werden keine Prozentzahlen angegeben; die Verhältnisse werden vielmehr auf Bruchteile von 1 bezogen, dabei bedeutet 1 die gesamte Population.

4.2 Definitionen

4.2.1 Definition und Einteilung der spastischen Tetraparese

In dieser Untersuchung wurden nur die Kinder erfaßt, die der auf S.1 angegebenen Definition der infantilen Zerebralparesen von MICHAELIS (1982) entsprachen und ein spastisches Syndrom in Form einer Tetraparese hatten. Entsprechend dem Vorschlag von MICHAELIS (1982) war für die Zuordnung zum spastischen Syndrom entscheidend, daß eine neurologische Symptomatik der Tonusstörung, der Reflexauffälligkeit und der Pyramidenzeichen das Krankheitsbild bestimmte. Diskrete ataktische oder dyskinetische Störungen konnten gleichzeitig bestehen.
Die Klassifizierung der spastischen Tetraparesen erfolgte nach der Neurologie und der Funktionseinschränkung der Extremitäten ebenfalls nach dem Vorschlag von MICHAELIS (1982):

Beinbetonte Tetraparese:
Die Beine sind stärker betroffen als die Arme.
Willkürliches Greifen mit den Händen und Abstützen ist möglich.

Tribetonte Tetraparese:
Die Beine und ein Arm sind stärker betroffen.
Mit einem Arm ist willkürliches Greifen und Abstützen möglich.
Seitenbetonte Tetraparese:
Eine Seite ist stärker betroffen als die andere.
Willkürliche Armbewegung und Beinbewegung der besseren Seite und Greifen ist

möglich. Es bestehen deutliche Unterschiede der Muskeleigenreflexe und des Babinski-Reflexes.

Symmetrische Tetraparese:
Alle Extremitäten sind gleich schwer betroffen.

4.2.2 Beurteilung des Grades der motorischen Behinderung

Die Kinder wurden entsprechend des Vorschlages von GLENTING (1963) in drei Gruppen eingeteilt:

- leichte motorische Behinderung:
  Der Patient ist in der Lage, die notwendigen Alltagstätigkeiten selbst zu verrichten. Auf kleine Kinder übertragen bedeutet das, daß sie sich etwa dem Alter entsprechend bewegen können, wenn auch mit pathologischen Mustern.
- mäßige motorische Behinderung:
  Selbst einfache Bewegungen können nicht in normaler Weise ausgeführt werden. Sie bedürfen einer beträchtlichen Anstrengung.
- schwere motorische Behinderung:
  Der Patient kann keine zielgerichteten Willkürbewegungen mit der betroffenen Extremität durchführen.

4.2.3 Beurteilung des Grades der geistigen Retardierung

Die Einteilung erfolgte in Anlehnung an GLENTING (1963) und GRIFFITHS (1967). Beide beurteilen den Grad der geistigen Behinderung bei CP-Kindern nach der schulischen Bildbarkeit.
Unserem deutschen Bildungssystem entsprechend wurden die Kinder in vier Gruppen eingeteilt. Die geistigen Fähigkeiten der Kinder wurden danach beurteilt, welchen Schultyp sie besuchten. In den Fällen, wo die Kinder aus regionalen Gründen keine adäquate Schule besuchten, schätzten wir die Kinder entsprechend ihrer Bildbarkeit in der Klinikschule in Schömberg ein.
Bei Kindern unter 6 Jahren diente als Richtschnur das Spiel- und Sozialalter der Entwicklungsdiagnostik nach HELLBRÜGGE.

- normale geistige Entwicklung:
  Ein Besuch der normalen Regelschule bzw. der entsprechenden Körperbehindertenklasse ist möglich.
- leichte geistige Retardierung:
  ein Besuch der Lernbehindertenschule bzw. der entsprechenden Körperbehindertenklasse ist möglich.
- mäßige geistige Retardierung:
  Die Kinder sind praktisch bildbar.
- schwere geistige Retardierung:
  die Kinder zeigen keine nennenswerte Lernfähigkeit und haben nahezu kein Situationsverständnis sowie keine erkennbaren Fähigkeiten zu eigenen kognitiven Leistungen.

  Für die statistische Auswertung wurden Kinder mit normaler geistiger Entwicklung und leichter geistiger Retardierung als "bildungsfähig" zusammengefaßt und Kinder mit mäßig geistiger Retardierung und schwerer geistiger Retardierung als "kaum bildungsfähig" zusammengefaßt.

4.2.4 Beurteilung der sprachlichen Fähigkeiten

Dem Vorschlag von GLENTING (1963) entsprechend werden die sprachlichen Leistungen wie folgt eingeteilt:

- normale Sprache:
  Normales Sprechen ist möglich.
- leichte Sprachfehler:
  Eine Störung der Sprache, die den Patienten jedoch nicht entscheidend daran hindert, verständlich zu sprechen.
- schwerer Sprachfehler:
  Die Kinder können sich nicht verbal verständigen.

In der statistischen Auswertung wurden die Kinder mit normaler Sprache und leichten Sprachfehlern zusammengefaßt und den Kindern mit schweren Sprachfehlern gegenübergestellt.

4.2.5 Bestimmung des Kopfumfanges

Nach der Tabelle von NELLHAUS, Composite International und Interacial Graphs, Pediatrics 41:106 (1968), wurde ein Kopfumfang unter der 2.Perzentile als Mikrozephalus gewertet.

4.2.6 Beurteilung der somatischen Entwicklung bei Geburt

Zur Bestimmung wurden die intrauterinen Wachstumskurven von RIEGEL (1974) zugrunde gelegt. Ein Neugeborenes wurde dann als hypotroph bezeichnet, wenn es unter der 3. Perzentile lag. Hypertrophe Kinder kamen in der Population nicht vor.

4.2.7 Gestationsalter

Als frühgeboren galten die Kinder, die vor der 38. Schwangerschaftswoche geboren wurden, und als reifgeboren die Kinder, die zwischen der 38. und 42. Schwangerschaftswoche geboren wurden.
Vier Kinder mit symmetrischen Tetraparesen sind zwischen der 42. und 44. Schwangerschaftswoche geboren. Da sie angeblich keine Übertragungszeichen aufwiesen, wurden sie der Gruppe der Reifgeborenen zugeteilt.

4.2.8 Anamnestische Daten

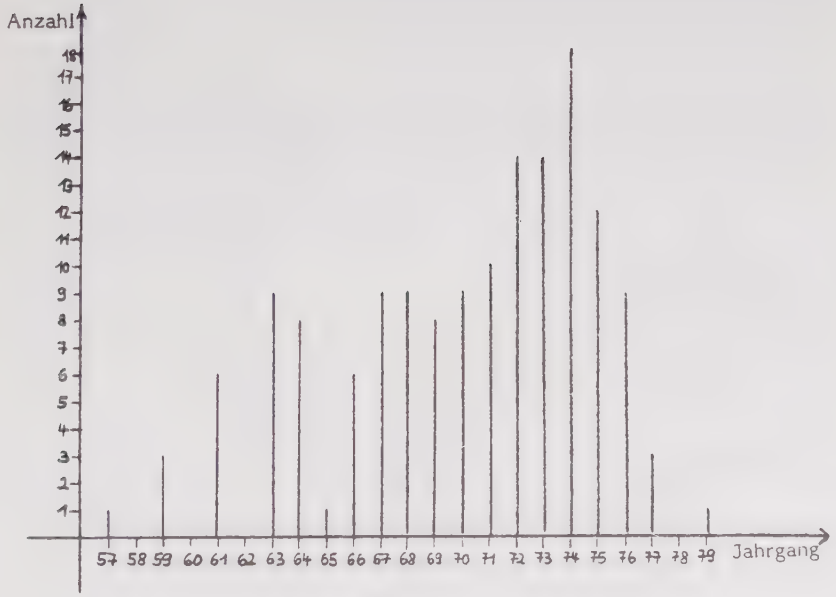
Bei der Auswertung der Schwangerschafts- und der Geburtsanamnesen wurden die Kriterien einer Liste der optimalen obstretischen Bedingungen zugrundegelegt, wie sie von MICHAELIS und MITARBEITER (1979) angegeben worden sind.

5 Ergebnisse

5.1 Altersverteilung der Population zum Untersuchungstermin

Die meisten der 150 Kinder sind in den Jahren 1967 bis 1977 geboren. Das Durchschnittsalter aller Kinder bei der Aufnahme betrug 8,6 Jahre.
Die Verteilung der Geburtsjahrgänge ist zufällig und abhängig von Faktoren wie z.B. Aufnahmekriterien der Klinik, individuelle therapeutische Probleme oder soziale Probleme der Familie.

Abb. 1
Altersverteilung der untersuchten Population zum Untersuchungstermin



5.2 Verteilung der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese

Die 150 Kinder in der untersuchten Population verteilen sich zahlenmäßig wie folgt:

Tabelle 1
Anteil der Untergruppen der Tetraparese an der Gesamtpopulation

beinbetonte Tetraparesen	41	Kinder	27%
tribetonte Tetraparesen	19	Kinder	13%
seitenbetonte Tetraparesen	15	Kinder	10%
symmetrische Tetraparesen	75	Kinder	50%

5.3 Geschlechtsverteilung

Das Verhältnis von Mädchen zu Jungen mit einer spastischen Tetraparese ist 69 : 81, was ein Verhältnis von 1 : 1,17 ergibt.

Tabelle 2
Geschlechtsverteilung bezogen auf die Gesamtpopulation und auf die Untergruppen

	w.	m.	Verh.
beinbetonte Tetraparesen	15	26	1:1,74
tribetonte Tetraparesen	11	8	1:0,72
seitenbetonte Tetraparesen	9	6	1:0,66
symmetrische Tetraparesen	34	41	1:1,20
Gesamtpopulation	69	81	1:1,17

Von den 69 Mädchen sind 34 vor der 38. Schwangerschaftswoche geboren worden und von den 81 Jungen 41.
Das Verhältnis von Mädchen zu Jungen bei den frühgeborenen Kindern mit einer spastischen Tetraparese beträgt 1 : 1,2 und bei den reifgeborenen Kindern 1 : 1,14. Dies ist kein signifikanter Unterschied.

Tabelle 3

Geschlechtsverteilung bezogen auf das Gestationsalter

	w.	m.
frühgeborene Kinder mit spastischer Tetraparese	34	41
reifgeborene Kinder mit spastischer Tetraparese	35	40

5.4 Gestationsalter

Das mittlere Gestationalter der Kinder mit einer spastischen Tetraparese in der untersuchten Population betrug 37 Wochen. Die Verteilung des Gestatiosalters ergibt eine zweigipfelige Kurve mit einem Maximum bei 32 Wochen und bei 40 Wochen (Abb.2). Die graphische Darstellung der Verteilung des Gestationsalters der Kinder mit bein- und tribetonten Formen der spastischen Tetraparese zeigt ein Maximum bei 32 Schwangerschaftswochen, während die Darstellung für die symmetrischen und die seitenbetonten Formen ein Maximum bei 4o Schwangerschaftswochen zeigt (Abb.3). Der erste Gipfel der Kurve der Verteilung des Gestationsalters aller spastischen Tetraparesen dürfte daher durch die beinbetonten Tetraparesen bedingt sein und der zweite Gipfel durch die symmetrischen Tetraparesen.

Abb. 2

Darstellung der Verteilung des Gestationsalters aller untersuchten Kinder mit einer spastischen Tetraparese

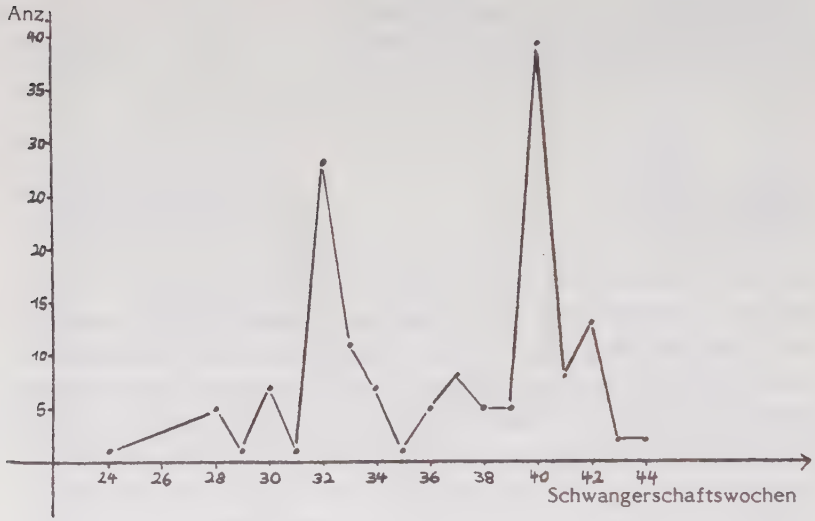
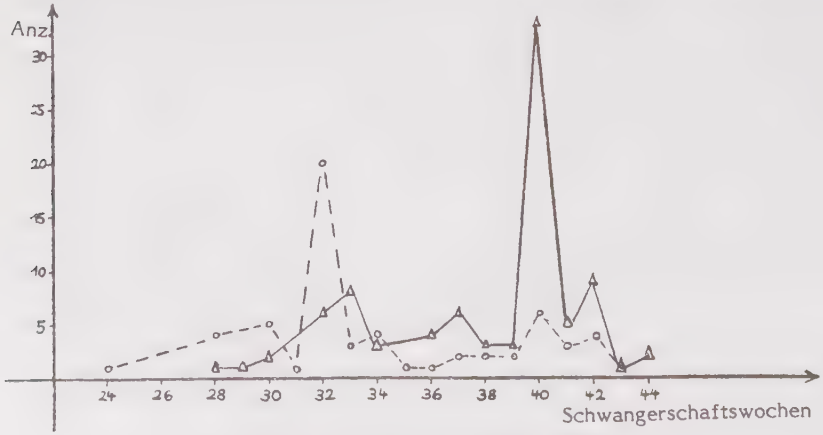


Abb. 3

Darstellung der Verteilung des Gestationsalters der Kinder mit den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese



Das durchschnittliche Gestationsalter der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparesen betrug:

beinbetonte Tetraparesen	34 Schwangerschaftswochen
tribetonte Tetraparesen	35,6 Schwangerschaftswochen
seitenbetonte Tetraparesen	38,5 Schwangerschaftswochen
symmetrische Tetraparesen	37,5 Schwangerschaftswochen

50% aller untersuchten Kinder sind vor der 38. Schwangerschaftswoche geboren worden. In der Gruppe der Kinder mit einer bein- und tribetonten Tetraparese waren 73% bzw. 63% der Kinder Frühgeborene. Dies war ein deutlich höherer Anteil als in der Gruppe der Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese. Hier waren nur 20% der Kinder Frühgeborene. Der Unterschied ist signifikant ($x^2 = 10,8$; $p<0.01$).

Auch gegenüber den Kindern mit einer symmetrischen Tetraparese sind die Kinder mit bein- und tribetonten Formen signifikant häufiger vor der 38. Schwangerschaftswoche geboren ($x^2 = 10,8$; $p<0.01$).

Tabelle 4

Der Anteil an frühgeborenen und reifgeborenen Kindern bei den verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	Frühgeborene	Reifgeborene
beinbetonte Tetraparese (41)++	0.73 (30) *+	0.27 (11) *+
tribetonte Tetraparese (19)	0.63 (12)	0.37 (7)
seitenbetonte Tetraparese (15)	0.20 (3)*	0.80 (12)*
symmetrische Tetraparese (75)	0.40 (30)+	0.60 (45)+
Gesamt (150)	0.50 (75)	0.50 (75)

++ Hier, wie in den folgenden Tabellen, steht in Klammer die Anzahl der Kinder. Die Zahl davor gibt den Anteil von 1 an.
* $x^2=10,7$; $p<0.01$
\+ $x^2=10,8$; $p<0.01$

5.5 Hypotrophie - Eutrophie

Von 147 Kindern sind 14 hypotroph geboren, das sind 9,5%. Sie verteilen sich auf alle Untergruppen, so daß sich statistische Unterschiede nicht ergeben.

Tabelle 5

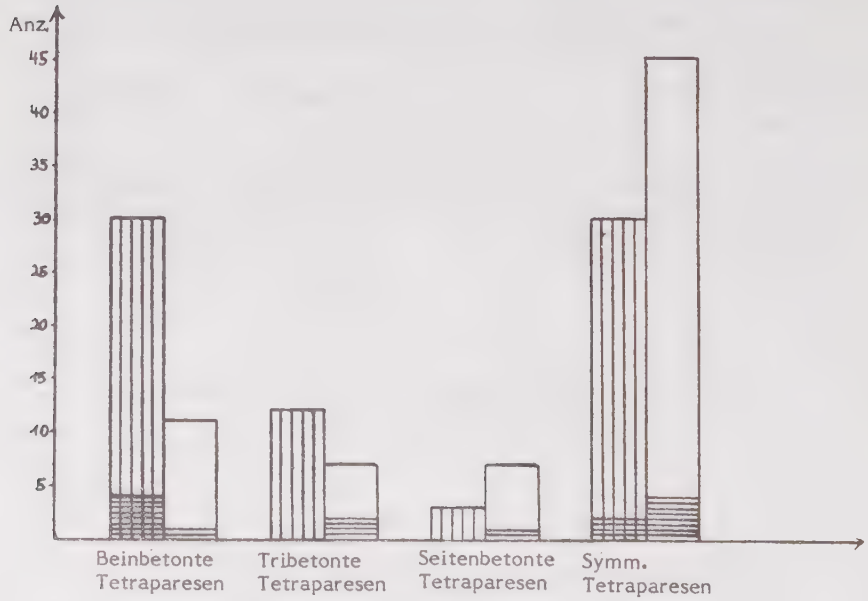
Hypotrophie - Eutrophie bezogen auf die einzelnen Formen der spastischen Tetraparesen

Form der spastischen Tetraparese	bei Geburt hypotroph	bei Geburt eutroph
beinbetonte Tetraparese (41)	0.12 (5)	0.88 (36)
tribetonte Tetraparese (19)	0.11 (2)	0.89 (17)
seitenbetonte Tetraparese (15)	0.07 (1)	0.93 (14)
symmetrische Tetraparese (72)	0.09 (6)	0.91 (66)
Gesamt (147)	0.095 (14)	0.905 (133)

Keine signifikanten Unterschiede

Abb.4

Darstellung der Anzahl von frühgeborenen, reifgeborenen und hypotrophen Kindern der einzelnen Formen der spastischen Tetraparese.



5.6 Zwillingsgeburten

Zwillingsgeburten wurden in keiner der Untergruppen gehäuft gefunden. In der Gesamtpopulation betrug der Prozentsatz der Zwillingsgeburten 6,6%.

Tabelle 6

Zwillingsgeburten bezogen auf die verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	Zwilling	Einzelkind
beinbetonte Tetraparese (41)	0.05 (2)	0.95 (39)
tribetonte Tetraparese (19)	0.05 (1)	0.95 (18)
seitenbetonte Tetraparese (15)	0.00	1.00 (15)
symmetrische Tetraparese (75)	0.09 (7)	0.91 (68)
Gesamt (150)	0.07 (10)	0.93 (140)

Statistisch keine signifikanten Unterschiede

5.7 Familiäre Belastung

In 36 von 150 Krankengeschichten liegen keine Angaben zur Familienanamnese vor. In 98 der restlichen 114 Anamnesen bestand keine familiäre Belastung mit neurologischen Krankheiten. 5 mal wurde eine geistige Behinderung, 6 mal eine infantile Zerebralparese und 5 mal eine Epilepsie in der Anamnese angegeben. Zu bemerken ist, daß von den 5 Kindern, bei denen ein Anfallsleiden in der Familie vorkam, 4 Kinder selbst ein Anfallsleiden entwickelt hatten.

Tabelle 7

Familiäre Belastung

Form der spastischen Tetraparese	keine Angaben	geistige Behinderg.	ICP	Epilepsie	keine fam. Belastung
beinbetonte Tetraparese	12	2	2	0	25
tribetonte Tetraparese	2	0	2	1	14
seitenbetonte Tetraparese	2	0	0	0	13
symmetrische Tetraparese	20	3	2	4	46
Gesamt	36	5	6	5	98

5.8 Frühere Schwangerschaften der Mutter

Bei 139 von den 150 Kindern dieser Population lagen Daten zur Schwangerschaftsanamnese der Mütter vor. 36 Mütter hatten Früh-, Fehl- oder Totgeburten, die der Schwangerschaft mit dem behinderten Kind vorausgingen. Zwischen den einzelnen Formen der spastischen Tetraparesen gab es keine signifikanten Unterschiede.

Tabelle 8

Auffällige Schwangerschaftsanamnese im Vergleich zwischen den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	auffällige Schwangerschafts-anamnese	unauffällige Schwangerschafts anamnese
beinbetonte Tetraparese (36)	0.39 (14)	0.61 (22)
tribetonte Tetraparese (19)	0.10 (3)	0.84 (16)
seitenbetonte Tetraparese (14)	0.29 (4)	0.71 (10)
symmetrische Tetraparese (70)	0.21 (15)	0.79 (55)
Gesamt (139)	0.26 (36)	0.74 (103)

5.9 Schwangerschaftsprobleme der Mütter der behinderten Kinder

Folgende Schwangerschaftskomplikationen kamen in den ausgewerteten Anamnesen vor:

- schwere Erkrankungen, wie Grippe, Nierenerkrankungen u.ä.
- Abortus imminens
- EPH - Gestose
- exogene Faktoren, wie Röntgenuntersuchung, Medikamenteneinnahme, CO-Vergiftung, Autounfall, schwere Mißhandlungen und Arbeit als Chemielaborantin.

Viele Frauen hatten mehrere Regelwidrigkeiten gleichzeitig. Das Vorkommen der einzelnen Komplikationen in der Gesamtpopulation gibt Tabelle 10 wieder. Dabei zeigt sich, daß bei den symmetrischen Tetraparesen und bei den beinbetonten Tetraparesen ein Abortus imminens relativ häufig in der Anamnese zu finden ist.

Tabelle 9

Das Vorkommen der verschiedenen Regelwidrigkeiten in der mütterlichen Schwangerschaft bezogen auf die verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	schwere Erkrankungen	EPH-Gestose	Abortus imminens	exogene Faktoren	ohne Komplikationen
beinbetonte Tetraparese (34)	8	2	12	10	12
tribetonte Tetraparese (16)	2	4	4	5	5
seitenbetonte Tetraparese (13)	3	0	2	4	7
symmetrische Tetraparese (70)	11	3	20	15	39
Gesamt (133)	24	9	38	34	63

Bei 71 von 133, d.h. in 53% aller Schwangerschaften traten Komplikationen auf. Für den Vergleich der Schwangerschaftskomplikationen, bezogen auf die verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese, wurden alle Komplikationen

zusammengenommen und den unauffälligen Schwangerschaften gegenübergestellt (Tabelle 10). Signifikant ($x^2 = 4,9$; $p<0.05$) mehr Schwangerschaftskomplikationen fanden sich bei den bein - und tribetonten Tetraparesen gegenüber den seitenbetonten und den symmetrischen Tetraparesen.

Tabelle 10

Regelwidrigkeiten der mütterlichen Schwangerschaft - Häufigkeit bezogen auf die verschiedenen Formen der spastischen Tetraparesen

Form der spastischen Tetraparese	Regelwidrigkeiten in der Schwangerschaft	unauffällige Schw.schaft
beinbetonte Tetraparese (34)	0.65 (22)	0.35 (12)
tribetonte Tetraparese (16)	0.69 (11) *	0.31 (5) *
seitenbetonte Tetraparese (13)	0.49 (6)	0.54 (7)
symmetrische Tetraparese (70)	0.46 (32) *	0.54 (38) *
Gesamt (133)	0.53 (71)	0.47 (62)

* $x^2 = 4,9$; $p<0,05$

5.10 Operative Entbindungen

Bei 56 von 137 Geburten erfolgte eine operative Entbindung der Mutter.
Als operative Entbindungen gelten Sektio - in der hier untersuchten Population kamen nur Not-Sektios vor -, Vakuumextraktion, Zangengeburt, vaginale Extraktion einer Beckenendlage, einer Querlage oder einer Fußlage. Zu dieser Gruppe wurden zwei Kinder mit einer protrahierten Geburt über zwei Tage hinzugefügt. Beide Kinder leiden heute an einer symmetrischen Tetraparese. Bei den seitenbetonten und symmetrischen Tetraparesen fanden sich mit einer Signifikanz von $p<0.02$ und $x^2=5,62$ mehr operative Entbindungen gegenüber den bein- und tribetonten Tetraparesen.

Tabelle 11

Operative Entbindungen bezogen auf die einzelnen Untergruppen der spastischen Tetraparesen

Form der spastischen Tetraparese	operative Entbindung	Spontan-geburt
beinbetonte Tetraparese (32)	0.28 (9)	0.72 (23)
tribetonte Tetraparese (13)	0.31 (4) *	0.69 (9) *
seitenbetonte Tetraparese (14)	0.43 (6)	0.57 (8)
symmetrische Tetraparese (68)	0.53 (36) *	0.47 (32) *
Gesamt (127)	0.43 (55)	0.57 (72)

* $x^2 = 5{,}62$; $p < 0.002$

Einzelfallanalyse der Geburtskomplikationen bei den Kindern mit einer seitenbetonten Tetraparese

8 der Kinder wurden ohne Komplikationen geboren. Bei 6 Kindern traten folgende Geburtskomplikationen auf:

1. K.J.

   Entbindung in der 39. Schwangerschaftswoche bei vorzeitigem Blasensprung und Nabelschnurvorfall. Querlage. Wendung auf den Fuß mit anschließender Extraktion. Dabei erlitt das Kind einen Schädelbruch.

2. P.M.

   Entbindung in der 37. Schwangerschaftswoche. Querlage. Protrahierte Geburt über 2 Tage mit Wendung aus der Querlage. Nabelschnurumschlingung. Deceleration der Herztöne unter der Geburt.

3. R.E.

   Geburt in der 38. Schwangerschaftswoche nach vorzeitigem Blasensprung. Die Geburt wurde mit Wehenmittel stark beschleunigt.

4. C.G.

   Geburt in der 40.Schwangerschaftswoche durch ärztliche Hilfe. (Sonst keine weiteren Angaben.)

5. K.B.

   Geburt durch Vakuumextraktion in der 40. Woche.

6. P.B.

   Geburt durch Vakuumextraktion in der 41. Woche. Geburtsgewicht 4100g.

5.11 Natal/postnatale Asphyxie

Bei 113 Kindern lagen Angaben über den natal/postnatalen Zustand vor. Von diesen Kindern hatten 88 eine Asphyxie durchgemacht. Das entspricht einer Rate von 78%. In allen Untergruppen der spastischen Tetraparese fand sich ein ähnlich hoher Anteil an Asphyxien.
Diese hohe Asphyxierate hatte wohl in den einzelnen Untergruppen verschiedene Ursachen. Da in der Gruppe der bein- und tribetonten Tetraparesen viele frühgeborene Kinder vorkamen, kann angenommen werden, daß die Asphyxie durch die Unreife bei der Geburt bedingt war. Dagegen dürfte in der Gruppe der seiten- und symmetrischen Tetraparesen die Asphyxie durch natale Komplikationen oder pränatale Schäden ausgelöst worden sein.

Tabelle 12

Häufigkeit einer natal/postnatalen Asphyxie bei den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	natale / post-natale Asphyxie	keine Asphyxien
beinbetonte Tetraparese (26)	0.77 (20)	0.23 (6)
tribetonte Tetraparese (14)	0.71 (10)	0.29 (4)
seitenbetonte Tetraparese (12)	0.82 (10)	0.17 (2)
symmetrishe Tetraparese (61)	0.79 (48)	0.21 (13)
Gesamt (113)	0.78 (88)	0.22 (25)

Statistisch keine signifikanten Verteilungen

5.12 Postnatale Periode

Eine genaue Differenzierung der postnatalen Komplikationen war aus den vorhandenen Unterlagen nicht möglich. Nicht in allen Fällen waren Arztbriefe über den Klinikaufenthalt zu erhalten. Als sichere Angaben wurden daher nur die elterlichen Angaben gewertet, ob das Kind unmittelbar nach der Geburt für mehrere Wochen in eine Kinderklinik eingewiesen worden war.

121 von 144 Kindern sind unmittelbar nach der Geburt in eine Kinderklinik

eingewiesen worden, das sind 84%. Nur 16% der untersuchten Kinder hatten eine unauffällige Postnatalzeit.

In dieser Beziehung bestehen keine signifikanten Unterschiede zwischen den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese.

Tabelle 13

Häufigkeit eines postnatalen Aufenthaltes in einer Kinderklinik bezogen auf die einzelnen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	postnataler Kinderklinik-aufenthalt	unauffällige Neugeborenen-periode
beinbetonte Tetraparese (39)	0.87 (34)	0.13 (5)
tribetonte Tetraparese (19)	0.84 (16)	0.16 (3)
seitenbetonte Tetraparese (15)	0.53 (8)	0.47 (7)
symmetrische Tetraparese (71)	0.89 (63)	0.11 (8)
Gesamt (144)	0.84 (121)	0.16 (23)

Keine statistisch signifikanten Unterschiede

5.13 Motorische Entwicklung

In der Gesamtpopulation verteilten sich die Grade der motorischen Behinderung folgendermaßen:

leichte motorische Störungen	38 =25,3%
mäßige motorische Störungen	35 =23,3%
schwere motorische Störungen	77 =51,3%

Bei der Verteilung auf die einzelnen Untergruppen traten schwere motorische Behinderungen vorwiegend in der Gruppe der symmetrischen Tetraparesen auf. Dabei war der Unterschied sowohl gegenüber den Kindern mit einer bein- und mit einer tribetonten Tetraparese signifikant (x^2=81; $p<0.001$), als auch gegenüber Kindern mit einer seitenbetonten Tetraparese (x^2=38,8; $p<0.001$). Die Kinder mit einer tribetonten Tetraparese waren signifikant häufiger (x^2=6,18; $p<0.02$) von mittleren und schweren Störungen betroffen als Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese und auch als Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese (x^2=9,2; $p<0.01$).

Tabelle 14

Grad der motorischen Behinderung bei den einzelnen Untergruppen

Form der spastischen Tetraparese	leichte motor. Behinderung	mäßige motor. Behinderung	schwere motor.Behinderung
beinbetonte Tetraparese (41)	0.54 (22)	0.42 (17)	0.04 (2)
tribetonte Tetraparese (19)	0.16 (3)	0.58 (11)	0.26 (5)
seitenbetonte Tetraparese (15)	0.74 (11)	0.13 (2)	0.13 (2)
symmetrische Tetraparese (75)	0.03 (2)	0.07 (5)	0.90 (68)
Gesamt (150)	0.25 (38)	0.23 (35)	0.51 (77)

Statistische Verteilung:

bein/tribetonte gegen symmetrische Tetraparesen : $x_2^2 = 81$; $p < 0{,}001$
seitenbetonte gegen symmetrische Tetraparesen : $x_2^2 = 38{,}8$; $p < 0.001$
beinbetonte gegen tribetonte Tetraparesen : $x_2^2 = 6{,}18$; $p < 0.02$
seitenbetonte gegen tribetonte Tetraparesen : $x^2 = 9{,}2$; $p < 0.01$

5.14 Geistige Entwicklung

Die Verteilung der Schwere der geistigen Behinderung in der untersuchten Population zeigt folgende Zusammenstellung:

unauffällige geistige Entwicklung	17 = 11,6%
leichte geistige Behinderung	24 = 16,4%
mäßige geistige Behinderung	45 = 30,9%
schwere geistige Behinderung	60 = 41,1%

In der Gruppe der symmetrischen Tetraparesen wurden signifikant mehr Kinder mit schweren geistigen Behinderungen gefunden als in der Gruppe der bein- und tribetonten ($x^2=53$; $p< 0.001$) und der Gruppe der seitenbetonten Tetraparesen ($x^2=21{,}7$; $p< 0.001$).

In der Gruppe der tribetonten Tetraparesen hatten mehr Kinder schwere geistige Störungen als in der Gruppe der beinbetonten Tetraparesen (Fischer-Test; $p< 0.01$). Leichte Störungen der geistigen Entwicklung und unauffällige geistige Entwicklung kamen dagegen in beiden Gruppen gleich häufig vor.

Mehr Kinder mit einer tribetonten Tetraparese waren geistig schwer retardiert als Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese. Es bestand jedoch nur ein Trend, der Unterschied war nicht signifikant.

Tabelle 15

Grad der geistigen Retardierung, bezogen auf die einzelnen Untergruppen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	unauffällige geistige Entwicklung	geistige Retardierung: leicht	mäßig	schwer
beinbetonte Tetraparese (41)	0.24 (10)	0.32 (13)	0.42 (17)	0.02 (1)
tribetonte Tetraparese (18)	0.22 (4)	0.22 (4)	0.22 (4)	0.34 (6)
seitenbetonte Tetraparese (13)	0.15 (2)	0.31 (4)	0.39 (5)	0.15 (2)
symmetrische Tetraparese (74)	0.01 (1)	0.04 (3)	0.26 (19)	0.69 (51)
Gesamt (146)	0.11 (17)	0.16 (24)	0.31 (45)	0.41 (60)

Statistische Verteilung:
bein/tribetonte gegen symmetrische Tetraparesen: $x^2_2=53$;$p<0.001$
seitenbetonte gegen symmetrische Tetraparesen: $x^2=21,7$;$p<0.001$
beinbetonte gegen tribetonte Tetraparesen: ($p<0.01$, Fischer-Test)
tribetonte gegen seitenbetonte Tetraparesen: Trend, nicht signifikant

5.15 Sprachliche Entwicklung

In der untersuchten Population hatten 30 Kinder eine normale Sprachentwicklung. Bei 49 Kindern fand sich eine leichte Sprachstörung. 67 Kinder zeigten keinerlei Sprachleistung. Bei 4 Kindern lagen keine Angaben über die Sprachfähigkeit vor..

Eine weitgehende unauffällige Sprachentwicklung kam am häufigsten bei Kindern mit beinbetonten Tetraparesen vor, während schwere Sprachstörungen vorwiegend bei symmetrisch betroffenen Kindern gefunden wurden. Kinder mit symmetrischen Tetraparesen hatten signifikant häufiger schwere Sprachstörungen als Kinder mit seitenbetonten Tetraparesen ($x^2=21,7$; $p<0.001$) und als Kinder mit bein-und tribetonten Tetraparesen ($x^2=53$; $p<0.001$).

Mehr Kinder mit einer tribetonten Tetraparese waren mit einem deutlichen Trend von schweren Sprachstörungen betroffen gegenüber den Kindern mit beinbetonten Tetraparesen (Fischer-Test; $p=0,085$) und gegenüber den Kindern mit seitenbetonten Tetraparesen (Fischer-Test; $p=0.128$)

Tabelle 16

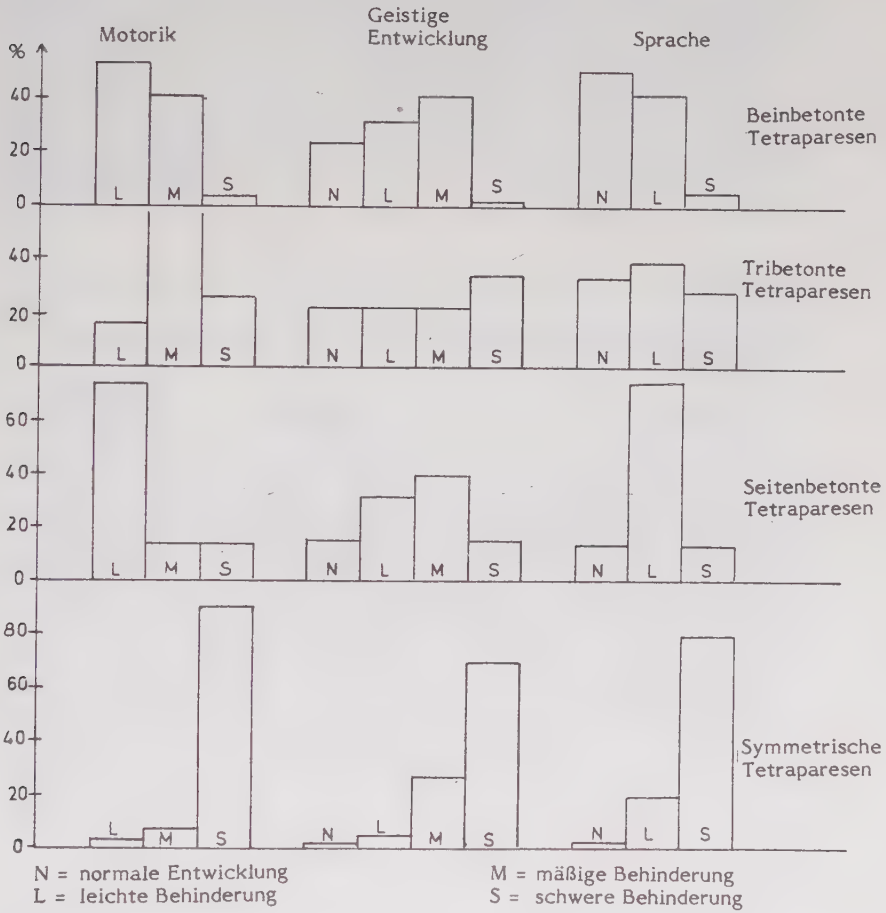
Grad der sprachlichen Störung bei den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	normale Sprache	leichte Sprachstörung	schwere Sprachstörung
beinbetonte Tetraparese (41)	0.51 (21)	0.42 (17)	0.07 (3)
tribetonte Tetraparese (18)	0.33 (6)	0.39 (7)	0.28 (5)
seitenbetonte Tetraparese (15)	0.13 (2)	0.74 (11)	0.13 (2)
symmetrische Tetraparese (72)	0.02 (1)	0.19 (14)	0.79 (57)
Gesamt (146)	0.20 (30)	0.34 (49)	0.46 (67)

Statistische Verteilung:
bein/tribetonte gegen symmetrishe Tetraparesen $x^2=53$;$p<0.001$
seitenbetonte gegen symmetrische Tetraparesen $x^2=21,7$;$p<0.001$
beinbetonte gegen tribetonte Tetraparesen p= 0.085; Fischer-Test
seitenbetonte gegen tribetonte Tetraparesen p= 0.128; Fischer-Test

Abb.5

Darstellung des Schweregrades der motorischen, geistigen und sprachlichen Behinderung bei den verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese.



5.16 Anfallsleiden

Von insgesamt 150 Kindern hatten 61 Kinder ein Anfallsleiden, das sind 40,6%.
Bei den Kindern mit symmetrischer Tetraparese konnten signifikant häufiger

Epilepsien gefunden werden gegenüber den Kindern mit bein- und tribetonten Tetraparesen (x^2=22,1; $p < 0.001$). Gleichzeitig bestand ein Trend (x^2=2,6; $p \sim 0.1$), daß Kinder mit einer symmetrischen Tetraparese häufiger Anfälle hatten als Kinder mit seitenbetonten Tetraparesen. Weder zwischen der Gruppe der beinbetonten und tribetonten noch zwischen der Gruppe der tribetonten und seitenbetonten Tetraparesen bestanden signifikante Unterschiede.
Vorwiegend kamen Grand mal-Anfallsleiden und Epilepsien mit propulsiven und myoklonisch-astatischen Anfällen vor. Fokale Anfälle traten bei den Kindern mit seitenbetonten Tetraparesen nicht vermehrt auf. Einige Kinder zeigten kombinierte Anfallsformen.

Tabelle 17

Häufigkeit von Anfallsleiden bei den einzelnen Untergruppen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	Kinder mit Anfällen	Kinder ohne Anfällen
beinbetonte Tetraparesen (41)	0.17 (7)]*	0.83 (34)]*
tribetonte Tetraparesen (19)	0.21 (4)]	0.79 (15)]
seitenbetonte Tetraparesen (15)	0.33 (5)+	0.67 (10)+
symmetrische Tetraparesen (75)	0.60 (45)+*	0.40 (30)+*
Gesamt (150)	0.41 (61)	0.59 (59)

* x_2^2=22,1 ; $p < 0.001$
\+ x^2= 2,6 ; $p \sim 0.1$

Tabelle 18

Häufigkeit der Anfallsformen bei Kindern mit verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	Anfallsform: Grand mal-A.	fokale A.	psycho-motorische A.	BNS-A. und myokl. astat.A.	nicht klassifiziert
beinbetonte Tetraparese	4	1	0	2	0
tribetonte Tetraparese	1	0	1	0	2
seitenbet. Tetraparese	2	1	0	2	1
symmetr. Tetraparese	20	3	3	24	5
Gesamt	27	5	4	28	8

5.17 Mikrozephalie

Eine Mikrozephalie kam bei 50 Kindern (34%) vor, 95 Kinder hatten einen normalen Schädelumfang. Bei 4 Kindern aus der Gruppe der symmetrischen Tetraparesen und bei einem Kind mit tribetonter Tetraparese lagen keine Angaben über den Kopfumfang vor.

Bei Kindern mit einer symmetrischen Tetraparese wurde signifikant häufiger eine Mikrozephalie gefunden gegenüber den Kindern mit einer bein- oder tribetonten Tetraparese ($x^2=22,1$; $p<0.001$), während gegenüber den Kindern mit einer seitenbetonten Tetraparese nur ein leichter Trend bestand. Zwischen den Kindern mit bein-, tri- und seitenbetonten Tetraparesen bestanden keine signifikanten Unterschiede in der Mikrozephalie-Häufigkeit.

Tabelle 19

Häufigkeit der Mikrozephalie bei den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	Mikrozephalie	Normozephalie
beinbetonte Tetraparese (41)	0.10 (4)	0.90 (37)
tribetonte Tetraparese (18)	0.11 (2) *	0.89 (16) *
seitenbetonte Tetraparese (15)	0.27 (4)+	0.73 (11)+
symmetrische Tetraparese (71)	0.56 (40)*+	0.44 (31)*+
Gesamt (145)	0.345 (50)	0.65 (95)

* $x^2=22,1$; $p< 0.001$ + Trend

5.18 Fehlbildungen

In der hier untersuchten Population kamen folgende Fehlbildungen vor:

(Zum Teil hatten die Kinder mehrere Fehlbildungen gleichzeitig)

Dyskranie	2
Dysmorphie des Gesichts	2
Septumdeviation	1
Aurikularanhang	1
dysplastische Ohrmuscheln	6
Epikantus	3
Hypertelorismus	2
Megalocornea	1
Protusio bulbi	1
Irissynechie	1
antimongoloide Lidachsenstellung	1
Hypognathie	1
Gaumenspalte	1
depigmentierte Flecke	1
cafe au lait - Flecke	1
Epidermoid	1
Naevus	3
Spina bifida occulta	1
Vesiko-uretraler Reflux	1
Urethralstenose	1
Vitium cordis	4

Klumpfuß	3
Klinodaktylie	1
Zajanekfinger-Konfiguration	1
fehlende linke Hand	1
Trichterbrust	3
kielförmiger Thorax	1
Kryptorchismus	5
Hypospadie	3

Von den 150 Kindern hatten 38 Kinder kleine äußere Fehlbildungen oder Organfehlbildungen (das entspricht 25,3%). Dabei entfallen die meisten Fehlbildungen auf Kinder mit einer symmetrischen Tetraparese. Die Signifikanz beträgt $x^2=13,8$; $p<0.001$ gegenüber den bein- und tribetonten Tetraparesen. Es besteht ein deutlicher Trend von $x^2=2,8$; $p<0.1$ gegenüber den seitenbetonten Tetraparesen. Zwischen den bein-, tri- oder seitenbetonten Tetraparesen bestehen keine signifikanten Unterschiede.

Tabelle 20

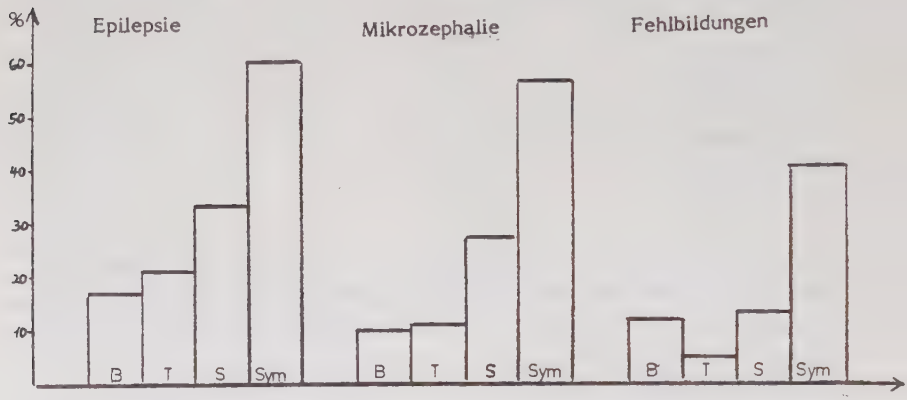
Häufigkeit von Fehlbildungen bei den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	Kinder mit Fehlbildungen	Kinder ohne Fehlbildungen
beinbetonte Tetraparese (41)	0.12 (5) *	0.88 (36) *
tribetonte Tetraparese (19)	0.05 (1) *	0.95 (18) *
seitenbetonte Tetraparese (15)	0.13 (2)+	0.87 (13)+
symmetrische Tetraparese (75)	0.40 (30)*+	0.60 (45)*+
Gesamt (150)	0.25 638)	0.75 (112)

* $x_2^2=13,8$; $p<0.001$
\+ $x^2= 2,8$; $p< 0.1$

Abb.6

Darstellung der Häufigkeit von Epilepsie, Mikrozephalie und Hypotrophie bei den verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese.



B = beinbetonte Tetraparesen
T = tribetonte Tetraparesen
S = seitenbetonte Tetraparesen
Sym = symmetrische Tetraparesen

5.19 Strabismus

Von 150 Kindern hatten 61 Kinder einen Strabismus. Dabei bestanden keine signifikanten Unterschiede zwischen den einzelnen Gruppen.

Tabelle 21

Häufigkeit des Strabismus bei den einzelnen Formen der Tetraparese

Form der spastischen Tetraparese	Kinder mit Strabismus	Kinder ohne Strabismus
beinbetonte Tetraparese (41)	0.22 (9)	0.78 (32)
tribetonte Tetraparese (19)	0.58 (11)	0.42 (8)
seitenbetonte Tetraparese (15)	0.33 (5)	0.67 (10)
symmetrische Tetraparese (75)	0.31 (23)	0.69 (52)
Gesamt (150)	0.32 (48)	0.52 (102)

5.20 Einzelfalldarstellung der reifgeborenen Kinder mit beinbetonten und tribetonten Tetraparesen

Da HEGE (1980) Hinweise dafür fand, daß reifgeborene Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese in der Pränatalzeit geschädigt worden sind, soll dieses Ergebnis in der hier untersuchten Population überprüft werden.

5.20.1 Beinbetonte Tetraparesen

1. A.B
Regelwidrige Schwangerschaft. Medikamenteneinnahme der Mutter. Geburt nach Geburtseinleitung. Keine Asphyxie, postnatal Hyperbilirubinämie. Anfälle, kleine Fehlbildungen und Strabismus. Mäßig motorisch und geistig behindert.

2. C.F.
Regelwidrige Schwangerschaft mit Blutungen, Medikamenteneinnahme und Erkrankung der Mutter. Normale Geburt, natal/postnatale Asphyxie. Mäßig motorisch behindert.

3. R.L.
Unbekannte Schwangerschaftsanamnese. Normale Geburt. Unbekannte Postnatalzeit. Leicht motorisch und geistig behindert.

4. M.Z.
Regelwidrige Schwangerschaft mit EPH-Gestose, Erkrankung und Medikamenteneinnahme der Mutter. Normale Geburt und Neugeborenenperiode. Motorisch mäßig und geistig leicht behindert.

5. S.L.
Normale Schwangerschaft, Geburt und Neugeborenenperiode. Motorisch mäßig und geistig leicht behindert.

6. M.Z.
Mißhandlung der Mutter in der Schwangerschaft. Normale Geburt und Neugeborenenperiode. Motorisch und geistig leicht behindert.

7. T.B.
Normale Schwangerschaft, Geburt und Neugeborenenperiode. Anfallsleiden. Motorisch leicht und geistig mäßig behindert.

8. A.S.
Regelwidrige Schwangerschaft mit schwerer Erkrankung der Mutter. Normale Geburt und Neugeborenenperiode. Anfallsleiden. Motorisch leicht und geistig mäßig behindert.

9. H.G.
Regelwidrige Schwangerschaft mit Erkrankung der Mutter. Normale Geburt und Neugeborenenperiode. Anfallsleiden. Motorisch mäßig und geistig leicht behindert.

10. S.O.
Normale Schwangerschaft. Bei Geburt hypotroph. Vaginal operative Entbindung, natal/postnatale Asphyxie. Motorisch leicht behindert. Normale geistige Fähigkeiten.

11. N.B.
Regelwidrige Schwangerschaft mit EPH-Gestose der Mutter. Normale Geburt, natal/postnatale Asphyxie. Äußerliche Fehlbildung. Anfallsleiden. Schwer motorisch und mäßig geistig behindert.

5.20.2 Tribetonte Tetraparesen

1. M.K.
Eine Schwester hat ein Anfallsleiden. Regelwidrige Schwangerschaft mit Rötelnkontakt und "Nervenzusammenbruch". Hausgeburt mit Wehenschwäche. Keine Asphyxie. Normale Neugeborenenperiode. Schwere geistige und körperliche Behinderung. Mikrozephalus.

2. A.W.
Normale Schwangerschaft. Asphyxie unter der Geburt. Postnatal Krampfanfälle, Epilepsie. Mikrozephalus. Schwere motorische und geistige Behinderung.

3. A.B.
Regelwidrige Schwangerschaft mit Blutungen. EPH-Gestose und Toxoplasmose. Normale Geburt. Postnatal Krampfanfälle. Mäßige körperliche und schwere geistige Behinderung.

4. B.B.
Regelwidrige Schwangerschaft mit EPH-Gestose. Geburt durch Vakuumextraktion. Schwere natale Asphyxie mit Reanimation. Postnatal Krampfanfälle. Schwere körperliche Behinderung und normale geistige Fähigkeiten.

5. A.B.
Regelwidrige Schwangerschaft mit Abortus imminens. Normale Geburt. Postnatal Klinikaufzucht. Bei Geburt hypotroph. Anfallsleiden. Mäßige körperliche Behinderung und leichte geistige Behinderung.

6. S.D.
Regelwidrige Schwangerschaft mit Hyperemesis. Normale Geburt und Neugeborenenperiode. Mäßige motorische und geistige Behinderung.

7. A.S.
Normale Schwangerschaft. Plazentainfarkte. Geburt aus Steißlage. Postnatale Klinikaufzucht. Bei Geburt hypotroph. Mäßig motorische und leichte geistige Behinderung.

6 Diskussion

6.1 Zusammenfassung der Ergebnisse

Die Ergebnisse der Untersuchung an 150 Kindern mit einer congenitalen spastischen Tetraparese, die zwischen 1977 und 1980 in der Körperbehinderten-Kinderklinik Schömberg/Nordschwarzwald aufgenommen wurden, können wie folgt zusammengefaßt werden:

6.1.1 Verteilung der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparesen:

Beinbetonte Tetraparesen:	48 Kinder	(27%)
Tribetonte Tetraparesen:	19 Kinder	(13%)
Seitenbetonte Tetraparesen:	15 Kinder	(10%)
Symmetrische Tetraparesen:	75 Kinder	(50%)

6.1.2 Das Verhältnis von Mädchen zu Jungen betrug 1 : 1,17. Es bestanden keine signifikanten Unterschiede in der Geschlechtsverteilung zwischen den einzelnen Formen der spastischen Tetraparesen und zwischen den früh- und den reifgeborenen Kindern.

6.1.3 50% der Kinder waren Frühgeborene.
Die Verteilung des Gestationsalters aller Kinder dieser Untersuchung zeigte eine zweigipfelige Kurve mit einem Maximum bei 32 Schwangerschaftswochen und einem zweiten Maximum bei 40 Schwangerschaftswochen.
In der Gruppe der bein- und tribetonten Tetraparesen waren signifikant mehr Kinder vor der 38. Schwangerschaftswoche geboren worden als in der Gruppe der seitenbetonten und der symmetrischen Tetraparesen. 9,5% aller Kinder waren bei Geburt hypotroph, der Anteil war in allen Gruppen etwa gleich hoch.

6.1.4 6,6% aller Kinder waren Zwilligsgeburten

6.1.5 Eine familiäre Belastung mit Zerebralparesen und anderen neurologischen Erkrankungen konnte bei keiner der Formen der spastischen Tetraparese nachgewiesen werden.

6.1.6 In 26% der erfaßten Schwangerschaften der Mütter der Patienten von allen vier Formen gingen Früh-, Fehl- oder Totgeburten voraus.

6.1.7 Regelwidrigkeiten in der Schwangerschaft waren bei Kindern mit bein- und tribetonten Tetraparesen (65%/69%) signifikant häufiger als bei Kindern mit seitenbetonten und symmetrischen Tetraparesen (49%/46%).

6.1.8 Kinder mit einer seitenbetonten und mit einer symmetrischen Tetraparese hatten signifikant häufiger eine komplizierte Geburt als Kinder mit bein-oder tribetonten Tetraparesen. Durchschnittlich waren es 40%.

6.1.9 Mehr als 3/4 aller untersuchten Kinder hatten eine natal/postnatale Asphyxie durchgemacht und mußten unmittelbar postnatal in eine Kinderklinik eingewiesen werden. Dieser Anteil ist bei allen Formen etwa gleich hoch.

6.1.10 In der untersuchten Population waren die Kinder mit einer beinbetonten und die Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese meistens nur leicht oder mäßig motorisch behindert. Die Kinder mit tribetonten Tetraparesen hatten häufig mittlere und schwere motorische Störungen. Die Kinder mit symmetrischen Tetraparesen waren nahezu ausnahmslos schwer motorisch behindert. Die Unterschiede zwischen den einzelnen Gruppen waren signifikant.

6.1.11 Die Hälfte der Kinder mit einer beinbetonten und mit einer seitenbetonten Tetraparese waren bildungsfähig. Signifikant weniger Kinder mit einer tribetonten spastischen Tetraparese waren bildungsfähig gegenüber den beinbetonten tetraparetischen Kinder. Die geistigen Fähigkeiten der 74 Kinder mit einer symmetrischen Tetraparese waren signifikant schlechter als in allen anderen Gruppen. Nur 4 Kinder waren bildungsfähig.

6.1.12 Kinder mit symmetrischen Tetraparesen hatten signifikant häufiger keine sprachlichen Ausdrucksmöglichkeiten im Gegensatz zu den Kindern mit beinbetonten, tribetonten und seitenbetonten Tetraparesen, die meistens über normale oder nur leicht gestörte Sprachfähigkeiten verfügten. Kinder mit einer tribetonten Tetraparese waren etwas mehr von schweren Sprachstörungen betroffen als Kinder mit beinbetonten Tetraparesen.

6.1.13 In der untersuchten Gruppe der symmetrischen Tetraparesen kamen signifikant mehr Anfallsleiden vor als bei den bein- und tribetonten Formen. Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese hatten mit einem deutlichen Trend weniger Anfallsleiden als Kinder mit symmetrischen Tetraparesen. Insgesamt hatten 40,6% aller Kinder eine Epilepsie. Meist waren es Grand-mal -Epilepsien oder Epilepsien mit propulsiven oder myoklonisch-astatischen Anfällen.

6.1.14 Mikrozephalien konnten signifikant häufiger bei Kindern mit symmetrischen Tetraparesen (56%) als bei den Kindern mit bein- und tribetonten Tetraparesen gefunden werden, während gegenüber den Kindern mit seitenbetonten Tetraparesen nur ein deutlicher Trend bestand.

6.1.15 Eine oder mehrere Fehlbildungen traten bei 40% der Kinder mit einer symmetrischen Tetraparese auf. Die Kinder der anderen Formen hatten signifikant seltener Fehlbildungen.

6.1.16 40% aller Kinder hatten einen Strabismus. Es bestanden keine signifikanten Unterschiede in der Häufigkeit zwischen den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese.

6.2 Charakterisierung der einzelnen Formen der spastischen Tetraparesen auf der Grundlage der vorliegenden Untersuchung

In der Tabelle 22 werden die anamnestischen Daten und die klinisch-neurologische Symptomatik der einzelnen Formen gegenübergestellt.

Die Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese waren gegenüber den Kindern mit einer seitenbetonten oder symmetrischen Tetraparese signifikant häufiger als Frühgeborene nach einer Risikoschwangerschaft und komplikationsloser Geburt geboren worden. Über 3/4 der Kinder hatten eine natale und/oder postnatale Asphyxie. Die Prognose der Kinder war recht gut. Mehr als die Hälfte der Kinder war bildungsfähig und der überwiegende Anteil der Kinder war leicht bis mäßig motorisch behindert und hatte eine normale oder nur leicht eingeschränkte Sprachfähigkeit. 17% der Kinder hatten ein Anfallsleiden und einige eine Mikrozephalie oder Fehlbildungen.

Tab. 22: Gegenüberstellung der Anamnesen und Schweregrade der einzelnen FORMEN DER SPASTISCHEN TETRAPARESEN

	BEINBETONTE TETRAPARESEN (41)	TRIBETONTE TETRAPARESEN (19)	SEITENBETONTE TETRAPARESEN (15)	SYMMETRISCHE TETRAPARESEN (75)	SIGNIFIKANZ NS=nicht s. S= sign.
Geschlechtsverteilung, w : m	1 : 1,74	1 : 0,72	1 : 0,66	1 : 1,20	NS
Gestationsalter	34 Wochen	35,6 Wochen	38,5 Wochen	37,5 Wochen	
Anteil an Frühgeborenen	73%	63%	20%	40%	S
Anteil an hypotr. Kindern	12%	11%	7%	9%	NS
Anteil an Zwillingen	5%	5%	0%	9%	NS
Familiäre Belastung	(4)	(3)	(0)	(9)	NS
Auff. früh. SS. d. Mutter	39%	16%	29%	21%	NS
Komplikationen i. d. SS.	65%	69%	46%	46%	S
Operative Entbindungen	28%	31%	43%	53%	S
Natal/postnatale Asphyxie	77%	71%	82%	79%	NS
Postnat. Pflege i. K-Klinik	87%	84%	53%	89%	NS
Motorische Entw., L : M : S	22 : 17 : 2	3 : 11 : 5	11 : 2 : 2	2 : 5 :68	S
Geistige Entw., N+L : M+S	23 : 18	8 : 10	6 : 7	4 : 70	S
Sprachl. Entw., N+L : S	38 : 3	13 : 5	13 : 2	15 : 57	S
Anfallsleiden	0.17	0.21	0.33	0.60	S
Mikrozephalie	0.10	0.11	0.27	0.56	S
Fehlbildungen	0.12	0.05	0.13	0.40	S
Strabismus	0.22	0.58	0.33	0.31	NS

Die Anamnese von Kindern mit einer tribetonten Tetraparese unterschied sich von der der Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese nicht signifikant. Das klinische Bild zeigte jedoch signifikante Unterschiede gegenüber den Kindern mit beinbetonten Tetraparesen: Mehr Kinder waren geistig, motorisch und sprachlich mäßig oder schwer betroffen. Mikrozephalie, Anfallsleiden und Fehlbildungen waren dagegen selten.

Die untersuchten Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese sind signifikant häufiger nach der 38.Schwangerschaftswoche geboren worden als die Kinder mit bein- und tribetonten Tetraparesen. Knapp die Hälfte der Kinder waren Komplikationen in der Schwangerschaft ausgesetzt gewesen. Bei einem ebenso großen Anteil erfolgte die Geburt mit operativer Hilfe. Die meisten Kinder hatten eine natale und/oder eine postnatale Asphyxie. Das klinisch-neurologische Bild entspricht etwa dem der beinbetonten Tetraparesen. Die Kinder hatten eine signifikant bessere motorische, geistige und sprachliche Entwicklung gegenüber Kindern mit einer symmetrischen Tetraparese.

Knapp ein Drittel der Kinder hatten ein Anfallsleiden und eine Mikrozephalie. Das ist weniger als bei den symmetrischen Tetraparesen; es besteht jedoch ein Trend.

Bei Kindern mit symmetrischer Tetraparese fanden wir signifikant mehr Reifgeborene (60%) als bei den Kindern mit bein- und tribetonten Tetraparesen. Signifikant häufiger als bei den Kindern mit bein- und tribetonten Tetraparesen war eine operative Entbindung (53%), dagegen waren Schwangerschaftskomplikationen (46%) signifikant seltener. Über 3/4 der Kinder hatten eine natal und/oder postnatale Asphyxie. Die Prognose der Kinder mit einer symmetrischen Tetraparese ist schlecht. Die Kinder dieser Population waren mit hoher Signifikanz motorisch schwer behindert, kaum bildungsfähig und konnten sich selten verbal verständigen. Etwa die Hälfte der Kinder hatte zusätzlich ein Anfallsleiden, eine Mikrozephalie oder wies Fehlbildungen auf. Das ist signifikant häufiger als bei den anderen Formen der spastischen Tetraparese.

6.3 Übereinstimmende Ergebnisse mit der Literatur

In Übereinstimmung mit der Literatur sind folgende Ergebnisse der vorliegenden Untersuchung von 150 Kindern mit einer spastischen Tetraparese.

6.3.1 Das Krankheitsbild der spastischen Tetraparese konnte nach typischen Befunden der neurologischen Auffälligkeiten in verschiedene Untergruppen aufgeteilt werden.

(PERLSTEIN 1952, MINEAR 1956, INGRAM 1966, MATTHES 1973, HAGBERG 1973, BOBATH/BOBATH 1977, HEGE 1980, MICHAELIS 1982)

In unserer Untersuchung zeigten 27% der Kinder beinbetonte Tetraparesen, 13% tribetonte Tetraparesen, 10% seitenbetonte Tetraparesen und 50% symmetrische Tetraparesen. HEGE (1980) fand bei gleicher Klassifizierung unter 68 Kindern 35% beinbetonte Tetraparesen, 16% tribetonte Tetraparesen, 9% seitenbetonte Tetraparesen und 40% symmetrische Tetraparesen.

Kinder mit seitenbetonten Tetraparesen wurden nach unseren Erkenntnissen bisher nur von FREUD (1897) und HEGE (1980) beschrieben.

Kinder mit armbetonten Tetraparesen kamen wie in der Untersuchung von HEGE (1980) nicht vor.

6.3.2 Spastische Tetraparesen traten bei Knaben häufiger auf als bei Mädchen.
(GLENTING 1970, STANLEY 1979, HEGE 1980)

6.3.3 Die Verteilung des Gestationsalters zeigte eine zweigipflige Kurve. Dabei entsprach das erste Maximum den beinbetonten und das zweite Maximum den symmetrischen tetraparetischen Kindern. (STANLEY 1979, HEGE 1980)

6.3.4 Mit 50% bestand ein hoher Anteil an Frühgeborenen in der gesamten Population.
(McMANUS 1977, MAYER 1978, STANLEY 1979, HEGE 1980, PAUSTIAN 1981)

Dabei waren unter den Kindern mit beinbetonten und tribetonten Tetraparesen signifikant mehr Frühgeborene als bei den Kindern mit seitenbetonten und symmetrischen Tetraparesen.
(BOBATH 1956, HAGBERG 1973, O'REILLY 1980, HEGE 1980)

6.3.5 Unter den untersuchten Kindern mit spastischer Tetraparese waren etwa 1/10 hypotrophe Kinder ohne deutliche Häufung in einer der Untergruppen der spastischen Tetraparesen.
(HEGE 1980, PAUSTIAN 1981)

6.3.6 Bei den untersuchten Kindern kamen gehäuft Zwillingsgeburten vor.
(GLENTING 1970, McMANUS 1977, HEGE 1980, O'REILLY 1980)

6.3.7 Eine eindeutige familiäre Belastung konnte nicht nachgewiesen werden.
(GLENTING 1970, PAUSTIAN 1981).

6.3.8 Komplikationen in früheren Schwangerschaften der Mutter waren häufig zu beobachten.
(CHURCHILL 1958, McMANUS 1977, HEGE 1980).

6.3.9 Die Schwangerschaften von Müttern mit Kindern, die eine spastische Tetraparese aufwiesen, waren oft durch Regelwidrigkeiten belastet.
(PERLSTEIN 1952, HAGBERG 1976, MAYER 1978, HEGE 1980, PAUSTIAN 1981)

6.3.10 Operative Entbindungen traten bei Kindern mit spastischen Tetraparesen gehäuft auf.
(STANLEY 1979, HEGE 1980, PAUSTIAN 1981)
Dabei hatten signifikant mehr Kinder mit einer seitenbetonten oder einer symmetrischen Tetraparese eine komplizierte Geburt.
(CHURCHILL 1958, GLENTING 1970, PAUSTIAN 1981)

6.3.11 Natale und/oder postnatale Asphyxien wurden bei einem sehr hohen Anteil der Kinder mit spastischen Tetraparesen gefunden,
(BOBATH 1956, McMANUS 1977, MAYER 1978, HEGE 1980)
ohne daß ein Unterschied in der Häufigkeit zwischen den einzelnen Formen der Tetraparesen bestand.
(BOBATH 1956, HEGE 1980)

6.3.12 Die motorische Behinderung war bei den Kindern mit symmetrischen Tetraparesen signifikant schwerer als bei den Kindern mit beinbetonten, tribetonten und seitenbetonten Tetraparesen.
(BOBATH 1956, HEGE 1980)

6.3.13 Kinder mit einer symmetrischen Tetraparese waren signifikant seltener bildungsfähig als Kinder mit beinbetonten, tribetonten oder seitenbetonten Formen.
(PLUM 1958, INGRAM 1966, HEGE 1980, KALBE 1981)

6.3.14 Schwere Sprachstörungen fanden sich bei knapp der Hälfte aller untersuchten Kinder. Dabei traten schwere Sprachstörungen bei den Kindern mit einer symmetrischen Tetraparese signifikant häufiger auf als bei den anderen Kindern.
(INGRAM 1966)

6.3.15 Etwa 2/5 aller Kinder mit spastischen Tetraparesen hatten ein Anfallsleiden. Insbesondere sind Kinder mit symmetrischer Tetraparese signifikant häufiger davon betroffen.
(MATTHES 1973, HEGE 1980, KALBE 1981)
Meist handelt es sich um ein Grand-mal-Anfallsleiden, um BNS-Krämpfe oder um ein myoklonisch-astatisches Anfallsleiden.
(MATTHES 1973)

6.3.16 Eine Mikrozephalie kam gehäuft bei den Kindern mit einer spastischen Tetraparese vor.
(KALBE 1978)
Dabei hatten signifikant mehr Kinder mit einer symmetrischen spastischen Tetraparese eine Mikrozephalie.
(GRIFFITHS 1967, BOBATH/BOBATH 1977, HEGE 1980)

6.3.17 Etwa 1/4 aller untersuchten Kinder hatten Fehlbildungen.
(KALBE 1978)

6.3.18 Ein Strabismus kam bei den Kindern mit spastischer Tetraparese gehäuft (40%) vor.
Ähnliche Anteile fanden KALBE (1976) und HEGE (1980)

6.4 Gegensätzliche Ergebnisse zur Literatur

Im Gegensatz zu der Literatur ergab die Untersuchung an den 150 Kindern mit einer spastischen Tetraparese folgende Ergebnisse.

6.4.1 Das Krankheitsbild der tribetonten Tetraparese konnte hinsichtlich der Neurologie und der Schwere der motorischen, geistigen und

sprachlichen Entwicklung gegenüber dem Krankheitsbild der beinbetonten Tetraparese abgegrenzt werden. Eine solche statistische Abgrenzung ist unseres Wissens in der Literatur bisher nicht durchgeführt worden.

Das Krankheitsbild der seitenbetonten Tetraparesen konnte hinsichtlich der Neurologie und der günstigen Prognose von dem Krankheitsbild der symmetrischen Tetraparese abgegrenzt werden. Demgegenüber haben BOBATH/BOBATH (1977) Kinder mit einer solchen Symptomatik im Rahmen des Krankheitsbildes der spastischen Quadriplegie beschrieben.

Auch diese Unterform der spastischen Tetraparese ist bisher in der Literatur nach unserem Wissen nicht statistisch abgegrenzt worden.

6.4.2 Das höhere Erkrankungsrisiko der Jungen unter den spastischen Tetraparesen war bei den frühgeborenen Kindern und reifgeborenen Kindern gleich, während GLENTING (1970) unter den frühgeborenen Patienten ein statistisch signifikant höheres Erkrankungsrisiko der Mädchen fand.

6.4.3. Bei den Kindern mit bein- und tribetonten spastischen Tetraparesen kamen signifikant mehr Schwangerschaftskomplikationen als bei den Kindern mit seitenbetonten und symmetrischen Tetraparesen vor. Dagegen fand HEGE (1980) keine Unterschiede der mittleren reduzierten Optimalität in der mütterlichen Anamnese zwischen Kindern mit einer beinbetonten und Kindern mit einer symmetrischen Tetraparese.

6.4.4 Operative Entbindungen waren in der Gruppe der seitenbetonten und symmetrischen Tetraparesen signifikant häufiger, während HEGE (1980) zwischen beiden Gruppen keine signifikanten Unterschiede feststellte.

6.4.5 Natal/postnatale Asphyxien waren bei allen Formen der spastischen Tetraparesen gleich häufig.

Dagegen fand GRIFFITHS (1967) eine perinatale Asphyxie vorwiegend bei Kindern mit einer Tetraplegie.

6.4.6 Ein deutlich höherer Anteil der Kinder, nämlich 2/3 der Population,

war kaum bildungsfähig, während sowohl GLENTING (1970), als auch HEGE (1980) und KALBE (1981) diesen Anteil der kaum bildbaren Kinder mit 1/3 angeben.

6.4.7 Fokale Anfallsleiden sind wenig beobachtet worden. MATTHES (1973) und KALBE (1981) fanden diese dagegen häufig. Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese hatten mit einem deutlichen Trend weniger Anfallsleiden als Kinder mit symmetrischen Tetraparesen, während MATTHES (1973) und KALBE (1981) ein gleichhäufiges Vorkommen bei Hemiplegien und Tetraplegien beschreiben.

6.4.8 Fehlbildungen kamen signifikant häufiger bei den symmetrischen Formen der spastischen Tetraparesen vor als bei den anderen Formen. Im Gegensatz dazu konnte KALBE (1978) keine signifikanten Unterschiede finden.

6.5. Schlußfolgerungen

Die Kinder der untersuchten Population verhalten sich bezogen auf das klinische Bild und die Ätiologie ähnlich wie die von HEGE (1980) untersuchten Kinder mit einer spastischen Tetraparese. Viele Kinder sind jedoch schwerer motorisch und vor allem deutlich schwerer geistig behindert als die von HEGE (1980) erwähnten Kinder. Geburtskomplikationen und natal/postnatale Asphyxien konnten wir in den Krankengeschichten häufiger als bei HEGE (1980) erwähnt, finden.

Diese Unterschiede zwischen den beiden Populationen könnten sich folgendermaßen erklären lassen:

Die von HEGE (1980) untersuchten Kinder kamen alle aus dem Raum Tübingen, der medizinisch und therapeutisch gut versorgt ist. Die Kinder hatten daher eine relativ optimale Geburtshilfe und eine recht gute therapeutische Förderung erfahren. Im Gegensatz dazu kamen die in der vorliegenden Arbeit untersuchten Kinder der Körperbehinderten-Kinderklinik Schömberg aus allen Teilen Deutschlands. Einige Kinder sind unter ungünstigen obstretischen Bedingungen geboren worden und viele hatten keine ausreichende therapeutische Förderung erhalten.

Aus dem Vergleich der beiden Populationen könnte daher auch geschlossen werden, daß eine gute Geburtshilfe eine gründliche therapeutische Versor-

gung zumindest die Schwere des Krankheitsbildes der spastischen Tetraparese positiv beeinflussen kann.

6.5.1 Klassifizierung der spastischen Tetraparesen

In der Literatur wird vielfach der Begriff Diplegie sowie Tetra- bzw. Quadriplegie benutzt (INGRAM 1966, MATTHES 1973, HAGBERG 1973, BOBATH/-BOBATH 1977). Dabei ist die Abgrenzung beider Begriffe voneinander fließend. Die Ergebnisse der vorliegenden Untersuchung in Verbindung mit den Untersuchungsergebnissen von HEGE (1980) lassen es gerechtfertigt erscheinen, das Krankheitsbild der spastischen Tetraparese genauer zu fassen und die einzelnen Formen exakt voneinander abzugrenzen.
Eine Unterteilung nach der Lokalisation der neurologischen funktionellen Störung in beinbetonte Tetraparesen, tribetonte Tetraparesen, seitenbetonte Tetraparesen und symmetrische Tetraparesen korreliert eng mit dem klinischen Bild, wie unter 6.2 dargestellt.

HEGE (1980) fand für das Krankheitsbild der beinbetonten Tetraparesen und der symmetrischen Tetraparesen die gleichen Ergebnisse.

Bei 15 Kindern konnten wir eine seitenbetonte Tetraparese abgrenzen. Bislang ist dieses Krankheitsbild nur von FREUD (1897) und HEGE (1980) beschrieben worden, während es sonst in der untersuchten Literatur nicht explizit erwähnt worden ist. BOBATH/BOBATH (1977) beschrieben zwar Kinder, die offenbar eine seitenbetonte Tetraparese haben, sie teilten diese jedoch unter dem Krankheitsbild der Quadriplegie ein. Die 6 von HEGE (1980) untersuchten Kinder und die 15 Kinder der in der vorliegenden Arbeit untersuchten Population zeigten jedoch alle ein recht einheitliches Bild, das sich signifikant von dem Krankheitsbild der symmetrischen Tetraparese unterscheidet. Die Kinder waren alle nur leicht oder mäßig motorisch behindert, überwiegend bildungsfähig und hatten fast ausnahmslos höchstens leichte Sprachstörungen. Eine Epilepsie, eine Mikrozephalie und Fehlbildungen kamen nur bei wenigen Kindern vor.

Nach den vorliegenden Untersuchungsergebnissen sollte ein Krankheitsbild der tribetonten Tetraparesen von dem der beinbetonten Tetraparesen abgegrenzt werden, da die Kinder mit einer tribetonten Tetraparese signifikant schwerer

motorisch, geistig und offenbar auch sprachlich behindert sind als die Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese.
Im Unterschied dazu hat HEGE (1980) Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese und Kinder mit einer tribetonten Tetraparese zusammengefaßt, "da bei beiden Formen die Betonung der Parese an den Beinen im Vordergrund steht, bei der Triparese ist zusätzlich ein Arm stärker betroffen als der andere."
Anders als HEGE (1980) betrachtet MATTHES (1973) das Krankheitsbild der Triplegie als eine Sonderform der Tetraplegie, bei dem sich "im späteren Kindesalter der dominierende Arm so sehr bessert, daß eine Triplegie resultiert." Im Gegensatz zu MATTHES (1973) sollten die Kinder mit einer tribetonten Tetraparese auch nicht unter dem Kranheitsbild der symmetrischen Tetraparese beschrieben werden, da das klinische Bild eine signifikant weniger schwere motorische, geistige und sprachliche Beeinträchtigung aufweist und Anfälle, Mikrozephalie und Fehlbildungen signifikant seltener sind als bei Kindern mit symmetrischen Tetraparesen.

6.5.2 Ätiologie der spastischen Tetraparesen

Eine Einteilung der infantilen Zerebralparesen nach der Ätiologie ist heute noch nicht möglich, da die genaue Entstehungsursache noch weitgehend unbekannt ist.
HAGBERG (1976), HEGE (1980) und MICHAELIS (1982) stellten mögliche Beziehungen zwischen einzelnen Formen der spastischen Tetraparese und dem Schädigungszeitpunkt fest.
MICHAELIS (1982) vermutet, daß die Hirnläsion der einzelnen Formen der spastischen Tetraparese zu den nachstehenden Zeiten entstanden sein könnte:

Beinbetonte Tetraparesen:	
frühgeborene Kinder:	postnatal
reifgeborene Kinder:	pränatal
Seitenbetonte Tetraparesen:	Fetalzeit oder perinatal
Symmetrische Tetraparesen:	
frühgeborene Kinder:	pränatal
reifgeborene Kinder:	perinatal/postnatal

Die Untersuchungsergebnisse der vorliegenden Arbeit können diese Zusammenhänge bestätigen wie die folgende Ausführung zeigt.

6.5.2.1 Beinbetonte Tetraparesen

Über 2/3 der untersuchten Kinder mit beinbetonten Tetraparesen waren wie in der von HEGE (1980) untersuchten Population vor der 38. Schwangerschaftswoche geboren worden.

Die frühgeborenen Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese dürften am ehesten postnatal geschädigt worden sein.

Hinweise einer möglichen pränatalen Schädigung wie Mikrozephalie traten nur bei 4 von 30 Kindern auf, und Fehlbildungen hatten nur 2 von 30 Kindern; 2 der 30 Kinder hatten eine Epilepsie.

Ebenso ist die Hirnschädigung kaum einer komplizierten Geburt anzulasten, da signifikant wenig Mütter der frühgeborenen Kinder mit beinbetonten Tetraparesen operativ entbunden worden sind. Zwar konnten bei 2/3 der Kinder Komplikationen in der Schwangerschaft festgestellt werden, jedoch traten diese Komplikationen bei 12 von 24 Kindern in Form von einem Abortus imminens auf. Wie CHURCHILL (1974) und DRILLEN (1962) beobachteten, ist ein drohender Abort bei Frühgeborenen häufig und korreliert nicht mit einer neurologischen Schädigung der Kinder.

Obwohl nahezu alle Kinder eine natale und/oder eine postnatale Asphyxie durchgemacht haben, dürfte die Hirnschädigung dadurch nicht ausgelöst worden sein.
DAVIS (1975) und CHURCHILL (1974) stellten bei ihren Untersuchungen an frühgeborenen Kindern fest, daß eine Asphyxie bei später gesunden Kindern und bei CP-Kindern gleich häufig war, und daß somit der Asphyxie keine entscheidende Rolle zukommen dürfte.
MICHAELIS, ROOSCHÜTZ u. DOPFER (1980) kamen bei einer Untersuchung an Kindern mit einer Hemiparese zu dem entsprechenden Ergebnis, daß eine natal/postnatale Asphyxie nicht mit dem Schweregrad der Behinderung korreliert.
Die untergeordnete Rolle, die einer Asphyxie bei der Schädigung des Zentralnervensystems zukommt, wird auch durch die Untersuchung bei Kindern mit einem Alkoholsyndrom von MICHAELIS u. Mitarbeitern (1980) bestätigt. Sie konnten zeigen, daß die Schwere der Alkoholembryopathie in keiner Beziehung zu einer überstandenen Asphyxie steht.

Demgegenüber waren alle frühgeborenen Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese postnatal in eine Kinderklinik eingewiesen worden. Über schädigende Faktoren in dieser Zeit lagen keine verwertbaren Daten vor. Da aber weder pränatale noch natale Ereignisse die Hirnschädigung ausgelöst haben, dürfte eine postnatale Genese angenommen werden.
Dies stünde auch in Übereinstimmung mit der in der Einleitung erwähnten Beobachtung HAGBERG'S (1976), daß die Anzahl der Kinder mit einer Diplegie parallel zu einer verbesserten Neugeborenenversorgung abgenommen hat.

Auch BANKER und LARROCHE (zitiert bei McDONALD 1964) deuten ihre pathologisch-anatomischen Befunde einer periventrikulären Leukomalacie als postnatale Schädigung bei frühgeborenen Kindern mit einer Diplegie (entspricht der beinbetonten Tetraparese) infolge postnataler Anoxie.

1/3 der untersuchten Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese sind analog der Ergebnisse von HEGE (1980) nach der 38. Woche geboren worden; die reifgeborenen Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese könnten pränatal geschädigt worden sein.

Eine separate Untersuchung der 11 erfaßten reifgeborenen Kinder ergab ein gegenüber den frühgeborenen Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese gehäuftes Vorkommen von
-Hypotrophie bei Geburt (2)
- Erkrankungen in der Schwangerschaft der Mutter (3)
- Medikamenteneinnahme und Traumen in der Schwangerschaft der Mutter (4)
- EPH-Gestose (2)
- Anfallsleiden (5).

Demgegenüber waren bei den reifgeborenen Kindern
- drohende Aborte (1)
- natal/postnatale Asphyxien (3)
- operative Entbindungen (2) und
- postnatale Klinikaufenthalte (4)

seltener als bei den frühgeborenen Kindern.

Die genannten Regelwidrigkeiten in der Schwangerschaft beziehungsweise die

häufig leeren Schwangerschaftsanamnesen lassen eine pränatale Schädigung vermuten, zumal perinatale und postnatale Risikofaktoren selten sind.
Auch die pathologisch-anatomischen Befunde von BANKER und LARROCHE (zitiert bei McDONALD 1964) bestätigen die pränatale Genese. Sie fanden bei reifgeborenen Kindern mit einer vermuteten spastischen Diplegie diffuse Hirnläsionen außerhalb der periventrikulären Gebiete. McDONALD (1964) erklärte damit die höhere Rate an Anfällen und geistigen Behinderungen bei reifgeborenen Kindern mit einer Diplegie. Eine solche erhöhte Rate konnte allerdings in der vorliegenden Untersuchung nicht bestätigt werden. Eine pränatale Schädigung könnte somit bei Kindern, die nach der 38. Schwangerschaftswoche geboren wurden, ein klinisches Bild verursachen, das dem einer postnatalen Schädigung frühgeborener Kinder entspricht.
Die intrauterine Schädigung dürfte eher in die Fetalzeit zu legen sein, da äußerliche Fehlbildungen und Organfehlbildungen selten vorgekommen sind.

6.5.2.2 Tribetonte Tetraparesen

Bei dem Krankheitsbild der tribetonten Tetraparesen liegen ähnliche Verhältnisse vor wie bei den Kindern mit beinbetonten Tetraparesen.
Die Anamnesen und das Vorkommen von zusätzlichen Behinderungen von frühgeborenen Kindern mit beinbetonten und mit tribetonten Tetraparesen unterscheiden sich wenig.
Es ist daher anzunehmen, daß die 12 frühgeborenen Kinder mit tribetonten Tetraparesen postnatal geschädigt worden sind. Eine pränatale Schädigung insbesondere der 4 mehrfach-behinderten frühgeborenen Kinder mit tribetonter Tetraparese kann jedoch nicht ausgeschlossen werden.

Die 7 reifgeborenen Kinder mit einer tribetonten Tetraparese sind ausnahmslos mäßig oder schwer behindert. 2 Kinder haben eine Mikrozephalie. 2 Kinder waren bei Geburt hypotroph. Regelwidrige Schwangerschaften, asphyxierende Geburten und Komplikationen in der Neugeborenenperiode waren häufig. Die Hirnschädigung könnte danach pränatal entstanden sein und die Komplikationen unter der Geburt und in der Neugeborenenperiode begünstigt haben.

6.5.2.3 Seitenbetonte Tetraparesen

Bei den Kindern mit einer seitenbetonten Tetraparese war die Entstehungsursache nicht einheitlich.
Eine gesonderte Auswertung der 3 frühgeborenen Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese ergab, daß 2 Kinder eine Mikrozephalie und ein Anfallsleiden hatten und das 3. Kind äußerliche Fehlbildungen aufwies. Alle 3 Kinder waren kaum bildungsfähig.
Eines der Kinder hatte eine sehr schwere Geburt aus Querlage in der 37.Schwangerschaftswoche. Außerdem waren alle 3 Kinder unmittelbar nach der Geburt in schlechter Verfassung.
Unter den 12 reifgeborenen Kindern mit einer seitenbetonten Tetraparese hatten 2 Kinder Anfälle kombiniert mit Mikrozephalie und Fehlbildungen; 1 Kind hatte nur Anfälle. 5 Kinder hatten eine komplizierte asphyxierende Geburt. 7 der 12 Kinder hatten keinerlei Probleme in der Neonatalzeit.

Die Ergebnisse der vorliegenden Untersuchung lassen vermuten, daß postnatale Komplikationen nicht der auslösende Faktor für eine seitenbetonte Tetraparese sein dürften. Die Schädigung des Zentralnervensystems könnte eher pränatal oder durch eine komplizierte operative Entbindung entstanden sein.
6 der untersuchten Kinder sind mit operativer Hilfe geboren worden. Im Rahmen der vorliegenden Untersuchung kann nicht entschieden werden, ob diese Kinder pränatal vorgeschädigt waren oder ob das Geburtstrauma allein zu der Schädigung in Form einer seitenbetonten Tetraparese führte. Bei den restlichen 9 der 15 untersuchten Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese verlief die Geburt komplikationslos. Diese Kinder dürften eher pränatal geschädigt worden sein.

Insgesamt bestehen Parallelen zu den Untersuchungsergebnissen von MICHAELIS und ROOSCHÜTZ (1980) an 20 Kindern mit Hemiparesen. Dort wird eine pränatale Entstehungsursache für die Hirnläsion vermutet, die in einzelnen Fällen durch perinatale Komplikationen verstärkt wird.

Computertomographische Untersuchungen und pathologisch-anatomische Studien bei seitenbetonten Tetraparesen konnten in der ausgewerteten Literatur nicht gefunden werden. Ob die Befunde einer Schädigung im Bereich der Arteria cerebri media bei der Hemiparese (KOCH und Mitarbeiter 1980) auf seitenbetonte Tetraparesen übertragen werden können, kann aufgrund der Ergebnisse

der vorliegenden Arbeit und bei der geringen Anzahl der Kinder nicht beantwortet werden.

6.5.2.4 Symmetrische Tetraparese

Bei Kindern mit symmetrischen Tetraparesen fanden KOCH und Mitarbeiter (1980) diffuse schwere Hirnschäden, wie sie durch eine schwere Hypoxie entstanden sein könnten.

Nach der vorliegenden Untersuchung könnte eine solche schwere Hypoxie sowohl pränatal als auch perinatal eingetreten sein.

Das Auftreten von Fehlbildungen, Mikrozephalien und Anfallsleiden bei etwa der Hälfte aller Kinder mit symmetrischer Tetraparese, verbunden mit schwerer Invalidisierung der meisten Kinder, deutet auf mögliche pränatale Schädigungen hin.

Mehr als 3/4 aller Kinder waren unter der Geburt und nach der Geburt asphyktisch.

HAGBERG (1976) fand einen engen Zusammenhang zwischen einer pränatalen Vorschädigung des Gehirns und einer perinatalen Asphyxie, sowie einer perinatalen Hirnblutung. Er hält bei den schwer behinderten Kindern mit Tetraplegien pränatale Schädigungen für wahrscheinlich. Ein ähnlicher Zusammenhang könnte auch bei den hier untersuchten Kindern vorliegen.

Andererseits erfolgte die Geburt bei 56% der reifgeborenen Kinder (23 von 41) durch einen operativen Eingriff oder verlief prolongiert. Bekanntermaßen kann dies eine Asphyxie unter der Geburt auslösen.

Auch ohne pränatale Vorschädigung könnte so eine schwere asphyxierende Geburt zu einer Hirnläsion bei einigen Kindern führen. Somit würden sowohl pränatal als auch natal entstandene Hirnläsionen zum gleichen Bild der symmetrischen Tetraparese führen.

7 Zusammenfassung

Die vorliegende Untersuchung wurde durchgeführt an einer genau definierten Gruppe von 150 Kindern mit einer spastischen Tetraparese, die in den Jahren 1977-1980 zur stationären multidisziplinären Intensivbehandlung in der Körperbehinderten Kinderklinik Schömberg aufgenommen worden waren.
Nach der Lokalisation der Funktionsstörung und der für das spastische Syndrom typischen neurologischen Symptomatik konnten 4 verschiedene Formen unterschieden werden:

beinbetonte Tetraparesen
tribetonte Tetraparesen
seitenbetonte Tetraparesen
symmetrische Tetraparesen.

Die klinischen Bilder der einzelnen Formen zeigten signifikante Unterschiede in der Schwere der Beeinträchtigung und im Vorkommen anderer Behinderungen.

Die Kinder mit beinbetonten Tetraparesen waren motorisch leicht bis mäßig behindert, meistens bildungsfähig und sprachlich nicht oder nur leicht beeinträchtigt. Sie hatten selten ein Anfallsleiden (17%), eine Mikrozephalie (10%) und/oder Fehlbildungen (12%).

Die Kinder mit einer tribetonten Tetraparese waren motorisch, geistig und sprachlich mäßig beeinträchtigt. Anfallsleiden, Mikrozephalie und/oder Fehlbildungen kamen mit ähnlicher Häufigkeit vor wie bei den Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese.

Die motorische und sprachliche Behinderung der Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese war nur leicht, während die geistige Beeinträchtigung leicht bis mäßig war. Ein Drittel der Patienten hatte eine Epilepsie und/oder eine Mikrozephalie; 13% dieser Kinder hatten Fehlbildungen.

Fast alle Kinder mit einer symmetrischen Tetraparese waren motorisch, geistig und sprachlich schwer behindert. Ein großer Teil der Patienten hatte Anfälle (60%), eine Mikrozephalie (56%) und/oder Fehlbildungen (40%).

In der Anamnese der untersuchten Kinder konnten ebenfalls typische Vertei-

lungen auf die einzelnen Formen der Tetraparese gefunden werden.

In der Gruppe der Kinder mit bein- und tribetonten Tetraparesen war der Anteil an Frühgeborenen und an Kindern, die nach einer komplizierten Schwangerschaft geboren wurden, signifikant höher als in den anderen Gruppen.

In der Gruppe der Kinder mit seitenbetonten und symmetrischen Tetraparesen kamen dagegen signifikant mehr Reifgeborene vor, und signifikant mehr Kinder sind mit operativer Hilfe geboren worden.

Mehr als 3/4 aller Kinder mit einer Tetraparese hatten unter der Geburt eine Asphyxie und mußten postnatal in der Kinderklinik gepflegt werden.

Die Untersuchungsergebnisse stützen die Hypothese von HAGBERG (1973, 1976) und MICHAELIS (1981), daß frühgeborene Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese am ehesten in der Postnatalzeit geschädigt worden sind, und daß die Hirnschädigung von Kindern mit symmetrischen Tetraparesen teils durch pränatale Einflüsse und teils durch schwere asphyxierende Geburtskomplikationen entstanden ist.
Bei einem Teil der untersuchten Kinder mit seitenbetonten Tetraparesen dürften, wie von MICHAELIS (1981) vermutet, pränatale Schädigungen eine wesentliche Rolle spielen. Bei einem kleinen Teil der Kinder dürften jedoch schwere Geburtstraumen die Hirnschädigung verursacht haben.

Kinder mit tribetonten Tetraparesen, deren Krankheitsbild in der vorliegenden Arbeit unseres Wissens erstmalig statistisch untersucht wurde, gleichen in der Ätiologie den Kindern mit beinbetonten Tetraparesen.

Die Kinder der einzelnen Formen der spastischen Tetraparese unterscheiden sich somit in der Ausprägung des Krankheitsbildes. Eine eindeutige Korrelation zum Schädigungszeitpunkt konnte jedoch nicht gefunden werden.

8 Literaturverzeichnis

BOBATH,B (1976): Abnorme Haltungsreflexe bei Gehirnschäden.
2.Auflage, G.Thieme Verlag, Stuttgart

BOBATH, B. u. BOBATH, K. (1956): The Diagnosis of Cerebral Palsy in Infancy.
Archiv dis. Childh., 31:408, 1956

BOBATH, B. u. BOBATH, K. (1977): Die motorische Entwicklung bei Zerebralparesen.
1. Auflage, G.Thieme Verlag, Stuttgart

CHURCHILL, J.A. (1958): The Relationship of Little's Disease to Premature
Birth. A.M.A. Journal of Dis. of Children, 96: 32-39, 1958

CHURCHILL, J.A. (1974): The Etiology of Cerebral Palsy in Pre-term Infants.
Develop. Med. Child Neurol., 16: 143-149, 1974

DALE, A. u. STANLEY, F.J. (1980): An Epidemiological Study of Cerebral
Palsy in Western Australia, 1956-1975. II. Spastic Cerebral
Palsy and Perinatal Factors. Develop. Med. Child Neurol.,
22: 13-25, 1980

DAVIS, P.A. (1975): Very Low Birthweight and Subsequent Neurological Defect.
Develop. Med. Child Neurol., 17: 3-17, 1975

DRILLEN, C.M., INGRAM, T.T.S., RUSSELL, E.M. (1962): Comparative Etiological
Studies of Congenital Diplegia in Scotland.
Arch. Dis. Childh., 193: 282-289, 1962

FREUD, S. (1897): Die infantile Cerebrallähmung. Notnagels Handbuch der
speziellen Pathologie und Therapie IX. Bd.II, 1897

GLENTING, P. (1963): Course and Prognosis of Congenital Spastic Hemiplegia.
Develop. Med. Child Neurol., 5:252-260, 1963

GLENTING, P. (1970): Etiology of Congenital Spastic Cerebral Palsy.
F.A.D.L.s Forlag. Kopenhagen

GRIFFITHS, M.I. (1967): Cerebral Palsy in Birmingham.
Develop. Med. Child. Neurol., 9: 33-46, 1967

HAGBERG, B. (1976): Auswirkungen moderner prä-, peri- und postnataler
Prävention neurologischer Störungen in Schweden.
Mschr. Kinderheilkunde 124: 114-118, 1976

HAGBERG, B. (1981): Epidemiologie der CP. Akt. Neurol. 2, 150.
Hippokrates Verlag Stuttgart

HEGE, U. (1980): Ätiologische und klinische Untersuchungen zum Krankheitsbild
der angeborenen spastischen Tetraparese
Diss. Tübingen

INGRAM, T.T.S. (1966): The Neurolgy of Cerebral Palsy.
Arch. Dis. Childh., 41: 337-357, 1966

KALBE, U. (1976): Hirnnervenfunktion bei zerebralen Bewegungsstörungen.
Pädiat.Prax., 17: 623-632, 1976

KALBE, U. (1978): Kleine Fehlbildungen bei Kindern mit Cerebral-Parese. Der Kinderarzt, 6:803-810, 1978

KALBE, U. (1981): Die Cerebral-Parese im Kindesalter. 1.Auflage. G.Fischer Verlag Stuttgart

KALBE, U. (1982): Zur Häufigkeit der Cerebralparese in Schleswig-Holstein. Schleswig-Holsteinisches Ärzteblatt, 2: 115-116, 1982

KOCH, B., BRALLIER, D., ENG, G., BINDER, H. (1980): Computerized Tomography in Cerebral-palsied Children. Develop. Med. Child Neurol., 22: 595-607, 1980

LITTLE, W.J. (1862): On the Influence of Abnormal Parturition, Difficult Labours, Premature Birth and Asphyxia Neonatorum, on the Mental and Physical Condition of the Child, especially in Relation to Deformities. Reprinted in Cerebral Palsy Bulletin, 1: 3-36, 1958

MARTIUS, G. (1974): Lehrbuch der Geburtshilfe. 8.Aufl. G.Thieme Verlag, Stuttgart

MATTHES, A. u. KRUSE, R. (1973): Neuropädiatrie. 1.Aufl., G.Thieme Verlag, Stuttgart

MAYER, P.S., WINGATE, M.B., FAGOG, (1977): Obstrectic Factors in Cerebral Palsy. Obstr. a. Gynec. 51, 4: 399-406, 1977

McDONALD, A.D. (1964): The Aetiology of Spastic Diplegia. Develop. Med. Child Neurol., 6: 277-285, 1964

McMANUS, F., RANG, M., CHANCE, G., WITTAKER, J. (1977): Is Cerebral Palsy a Preventable Disease?. Obstr. a. Gyn. 50,1: 71-77, 1977

MICHAELIS, R., DOPFER, R., GERBIG, W., DOPFER-FELLER, P., ROHR, M. (1979): Die Erfassung obstretischer und postnataler Risikofaktoren durch eine Liste optimaler Bedingungen - Anwendung des Optimalitätskonzeptes nach Prechtl. Mschr. Kinderheilkunde, 3: 149-155, 1979

MICHAELIS, R., DOPFER, R., GERBIG, W., DOPFER-FELLER, P., ROHR, M. (1979): Die Verteilung obstretischer und postnataler Risikofaktoren bei 400 zufällig ausgewählten Neugeborenen - Anwendung des Optimalitätskonzeptes nach Prechtl. Mschr. Kinderheilkunde, 4: 196-200, 1979

MICHAELIS, R., ROOSCHÜTZ, B., DOPFER, R. (1980): Prenatal origin of conquenital spastic hemiparesis. Early Human Development, 4/3. 243-255

MICHAELIS, R. und Mitarbeiter (1980): Obstretische und postnatale Komplikationen bei Kindern mit einer Alkoholembryopathie. Msch. Kinderheilkunde, 128: 21-26, 1980)

MICHAELIS, R. (1982): Die infantilen Zerebralparesen. Akt. neurol., 9: 35-41, Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1982

MINEAR, W.L. (1956): A Classification of Cerebral Palsy. Pediatrics, 8: 841-852, 1956

PERLSTEIN, M.A. (1952): Infantile Cerebral Palsy Classification and Clinical Correlations. J.A.M.A., 3: 30-34, 1952

PLUM, P. (1958): The Prognosis in Cerebral Palsy. Danish Med. Bull., 5: 58-65, 1958

PAUSTIAN, G., GUNSCHERA, H., KALBE, U. (1981): Anamnestische Risikofaktoren bei Kindern mit Cerebralparesen. Sozialpädiatrie, 2: 66-70, 1980

O'REILLY, D., WALENTYNOWICZ, J.E. (1981): Etiological Factors in Cerebral Palsy, an Historical Review. Devolop. Med. Child Neurol., 23: 633-642, 1981

ROOSCHÜTZ, B. (1976): Klinische Untersuchungen zum Krankheitsbild der angeborenen spastischen Hemiparese. Inaugural-Dissertation. Tübingen 1976.

RIEGEL, H. u. HICKL, H.J. (1974): Angewandte Perinatologie. Urban-Schwarzenberg, München

SIEGEL, S.(1956): Nonparametric Statistics McGraw. Hill, N.Y.

STANLEY, F.J. (1979): An Epidemiological Study of Cerebral Palsy in Western Australia, 1956-1975. I. Changes in Total Incidence of Cerebral Palsy and Associated Factors. Develop. Med. Child Neurol., 21: 701-713, 1979

Lebenslauf

Am 14.08.1951 wurde ich, Barbara-Ulrike Zissel, als Tochter des Diplom-Chemikers Dr. Alfred Zissel und seiner Ehefrau Ursula, geb. Leichtle, in Heilbronn geboren und verbrachte meine ersten Lebensjahre in Darmstadt und Worms.

Auf Grund von beruflich bedingten Ortswechseln meiner Eltern besuchte ich die Gymnasien in Worms, Neumünster und Frankenthal/Pfalz.
Nach bestandenem Abitur am 03.06.1970 am Staatlichen Gymnasium Frankenthal begann ich im Wintersemester 1970/71 mein Medizinstudium an der Universität Mainz. Vom Sommersemester 1972 an studierte ich in Kiel weiter und legte an der Christian-Albrecht-Universität Kiel am 27.01.1977 das medizinische Staatsexamen ab.
Während der Medizinalassistentenzeit arbeitete ich an der Medizinischen Hochschule in Lübeck.
Vom 1. Juni 1978 bis 30. Juli 1980 war ich im Rahmen meiner Weiterbildung zur Fachärztin für Kinderheilkunde als Stationsärztin in der Körperbehinderten-Kinderklinik Schömberg/Nordschwarzwald tätig. Während dieser Zeit begann ich mit den Untersuchungen zu der vorliegenden Arbeit.

Seit 1978 bin ich verheiratet und habe zwei Kinder, die 1979 und 1981 geboren wurden. Aus beruflichen Gründen meines Mannes sind wir im November 1981 nach Homburg/Saar umgezogen.